

Aus der I. Medizinischen Klinik der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Prof. Dr. med., Dr. sc. H.c., Dr. med. vet. h.c.,
Dr. med. h.c. Hans Frhr. v. Kreß

Zum klinischen Bild einer seltenen Herzmißbildung
Fallot'sche Tetralogie + Ringleistenstenose
des Aortenconus

Zugleich ein Beitrag zur Diagnostik von Stenosen
beider Arteriellen Herzenden

INAUGURAL - DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

1964

vorgelegt von

Horst Paeppler

aus Berlin



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550805_0024

Aus der I. Medizinischen Klinik der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Prof. Dr. med., Dr. sc. H.c., Dr. med. vet. h.c.,
Dr. med. h.c. Hans Frhr. v. Kreß

Zum klinischen Bild einer seltenen Herzmißbildung
Fallot'sche Tetralogie + Ringleistenstenose
des Aortenconus

Zugleich ein Beitrag zur Diagnostik von Stenosen
beider Arteriellen Herzenden

INAUGURAL - DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Horst Paeppler
aus Berlin

Dekan: Prof. Dr. med. Hugo G a s t e i g e r

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. Günter N e u h a u s

Korreferent: Prof. Dr. med., Dr. sc. h.c., Dr. med. vet. h.c.,
Dr. med. h.c. Hans Frhr. v. K r e ß



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Freien Universität Berlin

Promoviert am: 5. Mai 1964

Trotz der Verfeinerung der cardiologischen Untersuchungsmethoden und trotz zunehmender persönlicher Erfahrung können Kombinationen verschiedenartiger Herzmissbildungen auch heute noch erhebliche Schwierigkeiten hinsichtlich ihrer Erkennung und Bewertung bereiten. Selbst ein funktionell nicht unbedeutender Herzfehler vermag sich der klinischen Diagnostik zu entziehen, wenn sein typisches Krankheitsbild durch die haemodynamischen Auswirkungen eines zweiten Vitiums überdeckt und maskiert wird. Handelt es sich zudem um ein seltenes und ungewöhnliches Zusammentreffen congenitaler Entwicklungsstörungen des Herzens, wächst die Gefahr einer unvollständigen Diagnosestellung.

Ein derartiges Beispiel soll an Hand der Kombination einer FALLLOT'schen Tetrade (mit infundibulärer Pulmonalstenose) und einer Ringleistenstenose des Aortenconus beschrieben und diskutiert werden.

Kasuistik

R., H.-D., 17 Jahre

FA: o.B.

EA: Normale Schwangerschaft und Geburt. In den ersten Lebenstagen Feststellung eines Herzfehlers. Unauffällige körperliche und geistige Entwicklung. Seit der Kindheit jedoch leistungsgemindert und recht schnell ermüdbar. Cyanose bei körperlichen Anstrengungen; kein "Hocker". Normaler Schulbesuch ohne Beteiligung am Sport; Schwimmen und Radfahren begrenzt möglich.

Status: Guter AZ (1,79 m, 61,5 kg). Angedeutete Akro- und Schleimhautcyanose, Uhrglasnägel. Keine Ruhedyspnoe. Keine cardialen Ausgleichsstörungen.

Herz: Geringe linksseitige Voussure. Andrängender, nicht verbreiteter Spitzenstoss im 5. ICR/MCL. Starkes systolisches Schwirren über dem Praecordium. Lautes (Grad V/VI) rauhes systolisches Geräusch mit p.m. im 3. - 4. ICR. links parasternal bzw. im 2. ICR. rechts, Fortleitung in den ganzen Thoraxbereich und auch in die Carotiden. Diastole frei. 2. Ton über der Basis links gegenüber rechts parasternal deutlich abgeschwächt. Aktion regelmässig. Pulsqualität unauffällig. RR an den Armen 100/65 mm Hg, an den Beinen 135/85 mm Hg.

Laborbefunde: Hb 19,5 g %, ery 5,95 Mill., HbE 33, haematokrit 55 %, BSR 1/2 mm n.W.

Elektrocardiogramm: (Abb. 1a - d): Mitteltyp; Winkel α QRS + 45°. Regelmässiger Sinusrhythmus, Frequenz 68/Min. P 0,1"; P I flach positiv, gekerbt, P II 0,3 mV, P III 0,2 mV. PQ 0,2". QRS gesplittet, 0,09". ST I geringgradig gehoben, ST II isoelektrisch, ST III gesenkt. T in I positiv, in II angedeutet, in III deutlich praeterterminal negativ. Unipolare Abl.: Semiverticale Lage der elektrischen Herzachse. Brustwand-Abl.: P in V1 biphasisch mit steilem Potentialwechsel, in V6 flach positiv. QRS biphasisch; rS in V1, QUP 0,02", qrs in V6, QUP 0,04"; S in V1 1,2 mV, in V2 3,8 mV; R in V6 3,5 mV. ST in V1 mässig, in V2 - 5 stark gehoben, in V6 isoelektrisch. T positiv. Flache U-Wellen.

Phonocardiogramm (Abb. 2 a - b):

4.-2. ICR. links parasternal (Abb. 2 a): In der mittleren und tiefen Frequenzlage lässt sich ein Vorhoftönen erkennen; Herztöne abgeschwächt. Spindelförmiges holosystolisches Geräusch; freie Diastole. II_A-II_P 0,04".

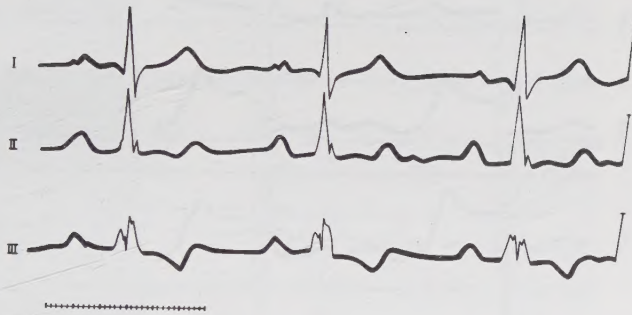


Abb. 1a: Standard-Ableitungen des Elektrokardiogramms



Abb. 1b: Unipolare Ableitungen des Elektrokardiogramms

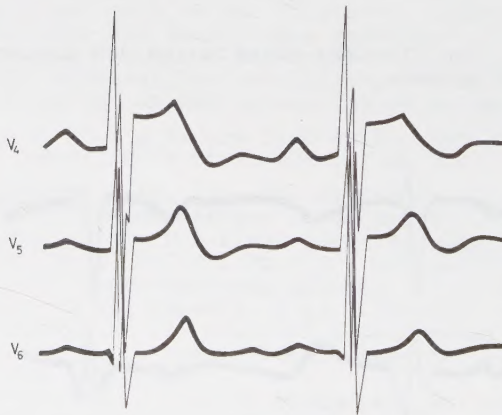
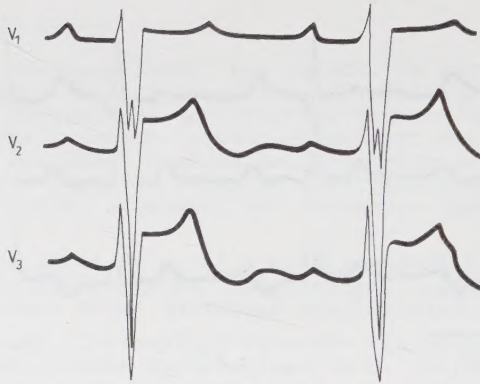


Abb. 1c-d: Brustwand-Ableitungen des
Elektrocardiogramms

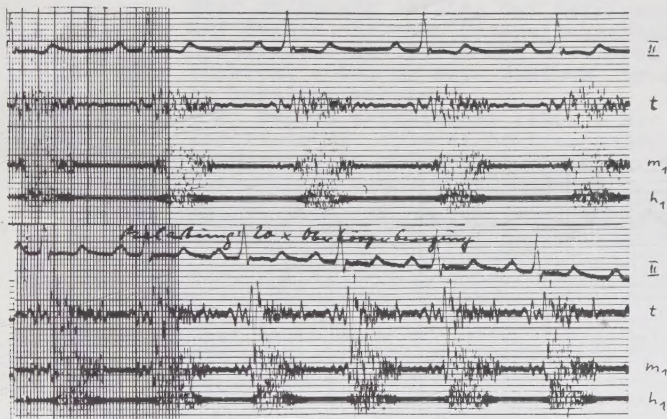


Abb. 2a: Phonocardiogramm (t , m_1 , h_1), Ableitungspunkt 3. ICR. links parasternal.
Nach Belastung Verstärkung des I. Herztons und Amplitudenverschiebung des holosystolischen Geräusches.



Abb. 2b: Phonocardiogramm (t , m_1 , h_1), Ableitungspunkt 2. ICR. rechts parasternal.
Auffällig hohe Amplitude des aortalen Segmentes des II. Herztons.



Abb. 3: Carotispulscurve (in Relation zum
Elektro- und Phonocardiogramma)

Nach Belastung Anstieg der Herzfrequenz von 60 auf 86/Min. Leichte Intensitätsabnahme des systolicums im tiefen und mittleren Frequenzbereich, wobei es sein Maximum etwas früher als in Ruhelage erreicht.

2. ICR. rechts parasternal (Abb. 2 b): hier grösste Amplitude des spindelförmigen holosystolischen Geräusches in allen Frequenzlagen; 2. Ton gut abgrenzbar, nicht abgeschwächt.

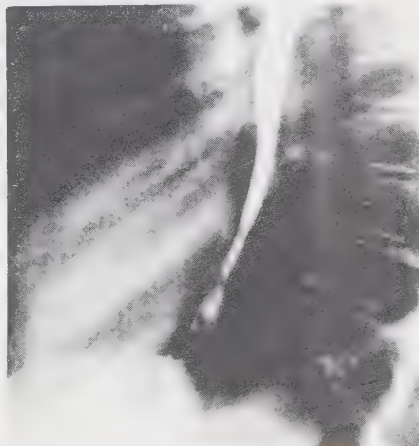
Carotispulskurve (Abb. 3): Pulskurvenanstiegszeit 0,12", Austreibungszeit 0,29" (Herzfrequenz 66/Min.). Fast unauffälliges kurvenplateau. Umformungszeit ca. 0,06", Druckanstiegszeit ca. 0,04", Anspannungszeit ca. 0,1".

Röntgen-Thorax (Abb. 4a - b): Mässig vergrössertes, relativ unauffällig konfiguriertes Herz; freier Retrocardialraum; angedeutete Dextroposition der Aorta; regelrechte Lungengefäßzeichnung.



Abb. 4b: Frontale Thorax-Aufnahme mit Ösophagogramm

Abb. 4a: Thorax-Übersichtsaufnahme im p.-a.-Strahlengang



Herzkatheteruntersuchung:

	Druckwerte/mm Hg	SO ₂ /%	CO ₂ /Vol%
Oberer Hohlvene	.	61	
Untere Hohlvene		69	
Rechter Vorhof	7/2	65	13,2
Rechter Ventrikel			
Ein- bzw. Ausflußbahn	98/1-8	76	
Infundibulum	22/1-5		
Pulmonalarterie	20/9	76	15,4
Remoralarterie		89	18,1

O₂-Kapazität 20,3 Vol%

HZV großer Kreislauf:	ca. 4,5 L/Min.
HZV kleiner Kreislauf:	ca. 4,9 L/Min.
effekt. HZV kleiner Kreislauf:	ca. 3,3 L/Min.
Links-Rechts-Shunt:	ca. 1,6 L/Min.
Rechts-Links-Shunt:	ca. 1,2 L/Min.

Angiocardiographie (Abb. 5):

Kontrastmittelinjektion (80 ml Urografin 76 %ig) in die linke Vena cubitalis. Darstellung einer infundibulären Pulmonalstenose; einwandfreie Klappenebene; gut ausgebildetes Pulmonalgefäßsystem; Frühfüllung der nicht ekstatisch erscheinenden, normal deszendierenden Aorta.

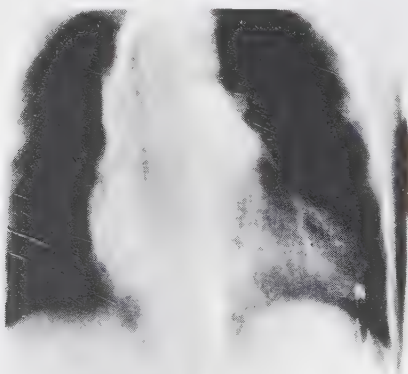


Abb. 5: Dextrogramm mit Darstellung des rechten Vorhofs und Ventrikels, der infundibulären Pulmonalstenose unter Ausbildung einer sog. dritten Herzkammer (diastolische Herzphase) sowie der zentralen Pulmonalgefäßabschnitte

Klinische Diagnose: Fallot'sche Tetralogie Typ 2 (Ventrikelseptumdefekt + infundibuläre Pulmonalstenose, Wechselshunt).

Operation (Chirurg. Klinik der FU Berlin - damaliger Direktor Prof. Dr. Linder) unter Anwendung des extrakorporalen Kreislaufes:
Großes, muskelkräftiges Herz; weite, vor der wesentlich engeren Pulmonalarterie liegende Aorta. Starkes Schwirren über beiden Gefäßen. Etwa an typischer Stelle gelegener, längs-ovaler, 20 : 8 mm grosser Ventrikelseptumdefekt; Verschluss mit Einzelknopfnähten. Weitgehende Resektion des hypertrophen Muskelgewebes im Bereich der pulmonalen Ausflußbahn (Histologisch (Patholog. Institut der FU Berlin - Direktor Prof. Dr. Maßhoff[†])): Muskelhypertrophie; beträchtliche endocardiale und interstitielle Fibrose).
Postoperative Drucke: RV 55/5, PA 28/14 mm Hg.

Postoperativer Verlauf:

Nach ca. 6 Stunden Rethorakotomie wegen erheblicher Nachblutung mit entsprechender Verschlechterung der Kreislaufverhältnisse.
Am 4. postoperativen Tage Auftreten einer extrapyramidalen Störung bei mässiggradiger allgemeiner (hypoxischer?) cerebraler Schädigung. Allmähliches Wiedernachlassen der motorischen Unruhe, Rückbildung der Bewusstseinstörung.
Am 10. postoperativen Tage trotz Volldigitalisierung akutes Linksherzversagen mit Lungenödem; Tracheotomie, Überdruckbeatmung. Exitus letalis.

Sektionsbefund (SN 91/60 des Patholog. Instituts der FU Berlin - Direktor Prof. Dr. Maßhoff[†]) (s. Abb. 6):
Trichterförmige Stenose des Conus pulmonalis (Umfang 2 cm) mit erheblicher trabekulärer Hypertrophie; Zweiteilung des subvalvulären Raumes infolge einer 5 mm dicken Myocardbrücke und einer flächenhaften Endocardfibrose. Im ventralen Bereich der pulmonalen Ausflussbahn in einer Ausdehnung von 6 mal 4 cm operativ abgetragene Myocardinnenschicht. Trivalvuläres

Herrn Prof. Dr. Maßhoff sei an dieser Stelle für die Überlassung des Sektionsprotokolls vielmals gedankt.

Ostium pulmonale (Umfang 6,6 cm). Verschluss eines hohen Ventrikelseptumdefektes unterhalb des septalen Tricuspidalsegels durch mehrere Knopfnähte. Mächtige Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels (Wanddicke 9 - 11 mm) mit subendocardialer Verfettung. Umfang des nicht veränderten Tricuspidalostiums 12 cm. weiter rechter Vorhof. Nach ventral spaltförmig offenes Foramen ovale secundum (5 mal 2 mm). Dextroponierte Aorta (Umfang 7,3 cm) mit unauffälligem trivalvulärem Ostium (3 cm im Durchmesser). Trichterförmige, für eine Fingerkuppe einlegbare subvalvuläre Stenose des Conus aortae (Umfang ca. 3,5 cm) mit einer 5 mm breiten leistenförmigen Endocardfibrose unter Einbeziehung und Fixierung der Basis des septalen Mitralsegels (sog. Crista saliens). Hypertrophie (Wandstärke 1,2 cm) und Dilatation der linken Herzkammer mit histologisch nachweisbarer Verfettung, Nekrosen und frischen Granulationen der Myocardinnenschicht. Zarte Mitralklappensegel, Umfang des Ostiums 9,5 cm. Mässig weiter linker Vorhof mit kleinem Herzohr. Beide Ventrikel herzsipitzenbildend. Herzgewicht 690 gr.

Haselnussgrosses Aortenaneurysma kurz oberhalb des grossen rechten Coronarostiums. Geringe diaphragmaartige Isthmusstenose der Aorta (Umfang 3,6 cm) unterhalb des obliterierten Ductus arteriosus BOTALLI. Zarte Aorta descendens (Umfang 4,1 cm).

Starkes Ödem und Blutfülle beider Lungen; histologisch alveoläres Ödem, hochgradige Alveolar-desquamation. Blutüberfüllung der erweiterten und numerisch vermehrten Kapillaren und grösseren Gefässe. Frischerer subsegmentaler haemorrhagischer Infarkt im rechten Unterlappen mit umschriebener frischer fibrinöser Pleuritis. Nicht mehr frische fibrinöse Pleuritis über den ventralen Lungenabschnitten und der mediastinalen Pleura beiderseits. Haemorrhagischer Pleuraerguss beiderseits von je 500 ml.

Chronische Stauung der Leber mit zentraler Atrophie und Verfettung (Gewicht 1920 g). Chronische Stauung der Milz (Gewicht 250 g). Stauungsniere (Gewicht 170/210 g). Ureter fissus rechts mit doppeltem Nierenbecken. Stauungskatarrh des Magens. Hirnödeme (Gewicht 1485 g); histologisch Nekrosen und Nekrobiosen der Purkinje'schen Zellen. Aktiviertes Mark in den langen Röhrenknochen.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Grundkrankheit: Missgebildetes Herz: FALLOT'sche Tetraede. subvalvuläre Aortenstenose. Zustand nach Korrekturoperation (Verschluss des ventrikelseptumdefektes, Erweiterung der pulmonalen Ausflussbahn).

Todesursache: Linksinsuffizienz des Herzens.

Epikrise:

Die Obduktion deckte bei dem 17 Jahre alt gewordenen Jungen eine schwerwiegende zusätzliche Herzmisbildung auf, die sowohl der klinisch-cardiologischen Diagnostik als auch der intraoperativen Inspektion entgangen war. Ausser der FALLOT'schen Tetralogie bestand eine erhebliche subvalvuläre Aortenstenose. Der Conus aortae war durch eine breite endocardifibrotische Leiste ringförmig umgeben und stark eingeengt, das septale Mitralsegel durch Übergreifen dieser Leiste nach medial fixiert und in die linke Ausflussbahn hineingezogen. Der Ventrikelseptumdefekt stellte eine Verbindung zwischen dem infravalvulären bzw. poststenotischen Raum der linken Ausflussbahn und der rechten Herzkammer dar (s. Abb. 6).

In diesem speziellen Fall dürfte der bereits erheblich druckbelastete linke Ventrikel durch die vorgenommene Korrektur der FALLOT'schen Tetraede zwar haemodynamisch nicht wesentlich stärker als präoperativ beansprucht worden sein (präoperativ Wechselstunt!). Zu den Auswirkungen der schon lange bestehenden relativen Coronarinsuffizienz addierten sich nun aber die Folgen der zweimaligen traumatischen Herzmuskelalteration sowie die bei längeren Aortenabklemmungen regelmässig nachzuweisende hypoxische Myocardschädigung (SOLSONA u. VAN-HER, KOHN u. RICHTER, ROCHÉ u. OHM). Diese Faktoren gaben letztlich den Anstoss zu dem akuten Linksversagen des Herzens.

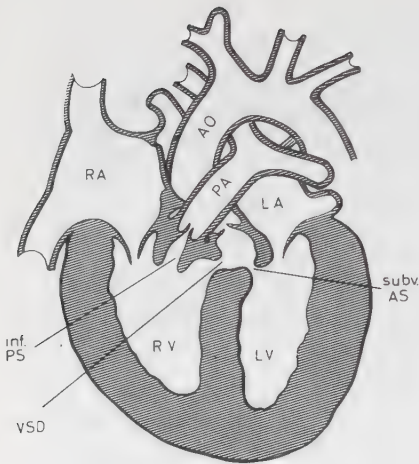


Abb. 6: Schematische Darstellung der vorliegenden Herzmissbildung

RA = rechter Vorhof
 LA = linker Vorhof
 RV = rechter Ventrikel
 LV = linker Ventrikel
 AO = Aorta
 PA = Pulmonalarterie
 VSD = Ventrikelseptumdefekt
 inf. PS = infundibuläre Pulmonalstenose
 subv. AS = subvalvuläre Aortenstenose

Zur pathologischen Anatomie:

FALLOT kommt zwar das Verdienst zu, 1888 als erster die klinisch-anatomischen Zusammenhänge des nach ihm benannten Anomalie-Komplexes erkannt und als einen festen Krankheitsbegriff herausgestellt zu haben, doch reichen die genaue Kenntnis von dieser Herzmissbildung (STENSON - 1673) sowie genetische Deutungsversuche (MECKEL - 1812, v. ROKITANSKY - 1875 u.a.) weit zurück (s. HERXHEIMER). Zahlreiche Variationen wurden beschrieben hinsichtlich der Form, der Lokalisation und der graduellen Ausprägung der Pulmonalstenose sowie des im Bereich der Pars membranacea der Kammerscheidewand gelegenen sogenannten subaortalen Septumdefektes, hinsichtlich des Ausmaßes der Dextroposition der Aorta bzw. der Hypertrophie des rechten Ventrikels und der häufig vorhandenen Begleitfehler (Vorhofseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus Botalli, Gefäßanomalien u.a.).

Die Aortenisthmusstenose fand ihre erste Erwähnung vor 120 Jahren durch CHEVERS. Nach DOERR kann sie muskulärer (BERCU u. Mitarb., BEVEGÅRD u. Mitarb., BRACHFELD u. Mitarb., BRAUNWALD u. Mitarb., BRENT u. Mitarb., BROCK, BURCHELL u. Mitarb., CALVIN u. Mitarb., DAOUD u. Mitarb., DOBELL u. SCOTT, GOODWIN u. Mitarb., HOLLMAN u. Mitarb., LOOGEN u. Mitarb., MENGES, SCHMINCKE, SOULIÉ u. Mitarb., TEARE, WALTHER u. Mitarb., WIGLE u. Mitarb., WOOD u. Mitarb. u.a. oder fibrös-endocardialer Natur sein, und zwar jeweils diffus-kegelmantelförmig bzw. circumskript mit charakteristischer Ringleiste. Letztere besteht nach STERNBERG, DOERR, GOULD, ROSENBERG, NOVI u.a. aus einer dicht unter dem Ansatz der Aortenklappen an der linken Seite des Ventrikelseptums, etwa am Übergang vom membranösen zum muskulären Anteil gelegenen Leiste, die circular einen grösseren Teil des Conus umgreifen und die Basis des aortalen Mitralsegels einschliessen kann. Diese bis zu 1 cm in die Conusrichtung vorspringende "Crista saliens" (DOERR) baut sich histologisch aus kollagenem, teilweise hyalinisiertem Bindegewebe sowie zahlreichen elastischen Fasern auf, also dem Gewebsgerüst der Semilunarklappen (WIGLESWORTH, GREENBERG); diese Feststellung stützt die Annahme einer dysontogenetischen Entstehung. Entzündliche Elemente fehlen primär; offensichtlich liegt jedoch eine erhöhte Disposition zum späteren Angehen von bakteriellen Infektionen vor (CAMPBELL u. KAUNTZE, DOERR, MASON u. HUNTER, MÉTIANU u. DURAND, MORRISON u. EDWARDS, NOVI, SERGENT, WOLFF u.a.).

Zur Häufigkeit:

Die FALLOT'sche Tetralogie, weniger die subvalvuläre Ring-leistenstenose der Aorta repräsentieren für sich allein einen nicht unwesentlichen Prozentsatz der congenitalen Cardiopathien. ABBOTT fand den FALLOT'schen Anomaliekomplex bei 1000 Sektionsfällen in 14 %, ZSCHUCH bei 660 in 5 %, SCHULTRICH bei 182 in 6,6 %, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. in 24 % von 3000 klinisch untersuchten angeborenen Vitien. Nach FALLOT, GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., MÉTIANU

u. DURAND sowie eigenen Beobachtungen liegt diese Missbildung etwa 70 % der mit einer Frühcyanose einhergehenden Herzfehler zu Grunde.

Aortenstenosen machen nach ABBOTT, CAMPBELL u. KAUNTZE sowie KEITH u. Mitarb. 3 bis 3,5 %, nach SWAN u. Mitarb. 5 %, nach KOELLBERG u. Mitarb. sowie REINHOLD u. Mitarb. 6 %, nach der Sektionsstatistik von SCHULTRICH 7,8 % aller angeborenen Herzmissbildungen aus; GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. diagnostizierten unter 3000 Patienten 58 Fälle (2 %), HUGENHOLTZ u. Mitarb. unter ca. 7000 Kindern mit congenitalen Vitien 252 Fälle (3,6 %), EDWARDS u. JONES unter ca. 3000 Patienten 120 (4 %). Davon entfallen etwa 25 % auf subvalvulär gelegene Stenosen vom circumscripten, fibrös-endocardialen Typ, wie aus grösseren Übersichten von BEUREN (14 von 60), BRAUNWALD u. Mitarb. (20 von 81), ELLIS u. KIRKLIN (11 von 47), GERBODE u. Mitarb. (5 von 31), GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN (15 von 58), JONES (5 von 25), LEES u. Mitarb. (11 von 42) sowie aus dem eigenen Patientengut hervorgeht (18 von 71). ABBOTT bzw. KLATTE u. Mitarb. stellten allerdings ein wesentlich anderes Verhältnis fest (12 von 23 bzw. 14 von 37). Nach SNELLEN u. Mitarb. soll sich diese Relation mit zunehmendem Alter zu Gunsten der erworbenen valvulären Stenosen verschieben (EDWARDS u. JONES: 9 von 44, LILLEHEI u. Mitarb.: 7 von 34).

Stenosen sowohl im valvulären als auch im subvalvulären Bereich sind möglich (AWAD u. Mitarb., BRAUNWALD u. Mitarb., EDWARDS u. JONES, GOERTTLER, LILLEHEI u. Mitarb., NADAS u. Mitarb., NEUHAUS u.a.).

Kombinationen einer Conusstenose mit anderweitigen Angiocardiopathien stellen keine Seltenheit dar. BEUREN, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, MORRISON u. EDWARDS, NOVI, ROSSI und wir beobachteten zusätzlich einen offenen Ductus arteriosus BOTALLI, BEUREN in einem Fall darüber hinaus eine Aortenisthmusstenose und Dextrocardie. Über ein gehäuftes

Vorkommen zusammen mit einer Isthmusstenose der Aorta berichteten ferner BROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN sowie SHONE u. Mitarb.. Von AWAD u. Mitarb. wurde eine valvulär-subvalvuläre Doppelstenose mit Aortenisthmusstenose und Ductus arteriosus apertus, von GROVES u. EFFLER eine subvalvuläre Aortenstenose mit Atresie des Aortenbogens, typischer Isthmusstenose, persistierendem Ductus arteriosus und einem Ventrikelseptumdefekt beschrieben. Wir sahen eine kombinierte Conus-Ostiumstenose mit Aortenisthmus- und Mitralstenose. Häufig ist zusätzlich ein Ventrikelseptumdefekt anzutreffen (GOERTTLER, HERXHEIMER, HUDSPETH u. CORDELL, LAUER u. Mitarb., NOVI, ROCHE u. OHM, SHONE u. Mitarb. (+ offenes Foramen ovale), (unter 6 Fällen einmal + offener Ductus arteriosus) sowie NADAS u. Mitarb. (in beiden Fällen gleichzeitige Stenosierung der rechtsventrikulären Ausflussbahn und korrigierte Transposition der grossen Gefässe). Im Fall von LEVY u. Mitarb. bzw. SHONE u. Mitarb. stellte der Defekt eine direkte Kommunikation, bei LILLEHEI u. Mitarb. eine indirekte Verbindung (Perforation der Tricuspidalklappe!) zwischen der linken Herzkammer und dem rechten Vorhof dar. von ROCHE u. OHM stammt die Beobachtung eines zusätzlichen totalen Atrioventrikularkanal und einer persistierenden linken oberen Hohlvene. Eine infundibuläre Pulmonalstenose als Begleitmissbildung fanden BEARD u. Mitarb., SISSMAN u. Mitarb. (mit gleichzeitiger valvulärer Pulmonalstenose), NADAS u. Mitarb. (beidseitige Conus- und Ostiumstenose), NEUFELD u. Mitarb. sowie STAMPBACH u. Mitarb. (+ Mitralinsuffizienz). Wir sahen weiterhin Kombinationen mit einem inkompletten Atrioventrikularkanal bzw. einmal mit Anomalien der grossen Gefässe (Aplasie der unteren Hohlvene mit distal persistierender Vena azygos, Arteria lusoria).

Das kombinierte Vorkommen einer Kingleistenstenose des Aortenconus mit einer FALLLOT'schen Tetrade scheint zu den Raritäten zu gehören. Je ein dem unsrigen morphologisch, nicht aber funktionell ähnlicher Fall (keine Cyanose!) wurde von LAUER u. Mitarb. bzw. NADAS u. Mitarb. beschrieben; zwei weitere Herzmissbildungen dieser Art sahen GOERTTLER bzw. POCHE u. OHM. Überhaupt liegen im Schrifttum über gleichzeitig in beiden arteriellen Ausflussbahnen vorhandene (congenitale) Stenosen nur relativ wenige Mitteilungen mit etwa 30 Fällen vor (Literatur s. II. Teil).

Zur Entwicklungsgeschichte:

Die Seltenheit eines derartigen Missbildungskomplexes des Herzens berechtigt zu der Fragestellung, ob es sich hierbei um einen echten "Anomalie-Komplex" oder nur um den Ausdruck einer "Zufalls-Syndromie" (DOERR) handelt. DOERR hat auf die korrelative Entstehung der Bulbus-Truncus-Fehlbildungen auf dem Boden gemeinsamer genetischer Voraussetzungen aufmerksam gemacht und andererseits deren nahe Verwandtschaft mit der Kingleistenstenose des Aortenconus betont. Seines Erachtens stellt diese ein entwicklungsge- schichtliches Pendant zur Crista supraventricularis an der Ventrikulobulbargrenze der rechten Herzkammer dar. KEITH hatte in der linksseitigen Conusstenose die Folge einer Rückbildungshemmung, in der rechtsseitig gelegenen das Resultat einer Wachstumsarretierung des Bulbus cordis während seiner Einbeziehung in die Kammeranlage gesehen. DOERR nimmt eine gemeinsame Ursache in Form einer Störung der sogenannten vektoriellen Bulbusdrehung an, d.h. der in der 5. embryonalen Entwicklungswoche - unter gleich- zeitiger Ventildrehung - von rechts-parafrontal nach ventral- parasagittal erfolgenden Wanderung des Ausströmungsteiles des Herzens. Diese Störung resultierte z.B. bei einer mechanischen Behinderung durch eine überschüssende Anlage

oder mangelhafte Involution des ventralen Ohrkanalkissens (SHANER). Konsekutive Fehlstellungen der grossen Gefässe, insbesondere der Aorta, sollen einerseits die Persistenz des Kammerscheidewanddefektes (über den 42. Tag hinaus) verursachen und andererseits (zwischen dem 34. bis 40. Tag) zu Endocardverwerfungen an der Nahtstelle zwischen dem muskulären Ventrikel- und membranösen Bulbusseptum führen können. - Ein intaktes ventrikelseptum kann aber keine entscheidende Voraussetzung für die Ausbildung einer Crista saliens darstellen, was durch unseren Fall sowie das mehrfach beobachtete Vorkommen von Ventrikelseptumdefekten + subvalvulären Aortenstenosen (GOERTTLER, HUDSPETH u. CORDELL, LAUER u. Mitarb., NOVI, POCHE u. OHM, SHONE u. Mitarb.) unterstrichen wird. Auch die seltene Feststellung oder Erwähnung einer Stellungsanomalie der Aorta bei subvalvulären Ringleistenstenosen bzw. einer derartigen Crista saliens bei Syndromen mit "reitenden" Gefässen muss bedacht werden.

Der dysontogenetischen Theorie steht die Auffassung einer entzündlichen Genese aller, also auch der subvalvulären Formen von Pulmonal- und Aortenstenosen gegenüber. Diese von zahlreichen älteren Autoren (s. HERXHEIMER) vertretene Ansicht wurde von SCHOENMACKERS u. Mitarb. in modifizierter Form wieder aufgegriffen. In einer Sammelstatistik von 85 subvalvulären Aortenstenosen (NOVI) wiesen mehr als die Hälfte Residuen endocarditischer Prozesse an der Aorten- und/ oder Mitralklappe auf. NOVI sah auch in ihrem eigenen Material stets sichere Zeichen einer rezidivierenden Endocarditis, welche zu der Annahme einer entzündlichen, von einer umschriebenen, parietalen Entzündung ausgehenden Entstehung der Conusringleiste führten. Sie beobachtete verschiedene "Reifestadien" in der Entwicklung der Ringleiste mit jeweils charakteristischem histologischem Bild. Dem gegenüber hatte DOERR die Möglichkeit einer embryonalen Entzündung abgelehnt, während der teratogenetischen Terminationsphase der hier zur

Debatte stehenden Herzfehler besässe der Keimling noch keine so differenzierte Abwehrfähigkeit, dass das morphologische Kriterium einer echten Entzündung, nämlich ein Exsudat, auftreten könnte. Nach GOERTTLER scheint sich nun aber eine Annäherung der beiden gegensätzlichen Auffassungen anzubahnen: In der frühen Embryonalzeit stehe die Schädigung des Myocards im Vordergrund; Endocardalterationen seien an eine primäre Myocardveränderung gebunden und parietal lokalisiert. Mit wachsender Reife (in der Fetalperiode) überwiege die endocardiale Reaktion, welche sich unter zunehmender Verlagerung auf die Herzklappen als seröse und serofibrinöse Endocarditis selbständig mache. Falls erst der fetale Organismus geschädigt werde, könne diese primär entstehen.

Die weitere Differenzierung wird nach allgemeiner Auffassung durch funktionelle Faktoren geprägt. Unter dem Einfluss der plastischen Formungskräfte des Blutstroms vermag die fortwährende mechanische Beanspruchung offensichtlich Form und Ausmaß der beidseitigen Conusstenosen durch sekundäre fibroplastische Vorgänge am Endocard und endocardnahen Myocard zu beeinflussen bzw. zu verstärken (DOERR, NOVI, WOLFF u.a.).

Zur Pathophysiologie:

Für das pathophysiologische Bild der FALLOT'schen Tetralogie zeichnen in entscheidendem Maße der Schweregrad der Pulmonalstenose und die Grösse des Ventrikelseptumdefektes verantwortlich. Da durch die interventrikuläre Kommunikation eine zur Aufrechterhaltung normaler Kreislaufverhältnisse ausreichende kompensatorische Drucksteigerung in der rechten Herzkammer verhindert wird, sinken der intrapulmonale Druck sowie der effektive Lungendurchfluss parallel zum Grad der Pulmonalstenose ab. Für die Strömungsrichtung des aus dem rechten Ventrikel ausgeworfenen Blutes und damit auch für die Grösse des intracardialen Shunts wird abgesehen von der Defektgrösse die Relation der Widerstände im Bereich der (eingeeengten) pulmonalen Ausflussbahn

bzw. des peripheren Körperkreislaufs massgebend. Durch das Vorhandensein eines "Druckausgleichsventils" beeinflusst letzterer auch den systolischen Druckwert des rechten Ventrikels.

Der erhöhten Druck- (Pulmonalstenose) und Volumenarbeit (Ventrikelseptumdefekt) der rechten Kammer steht eine Minderbelastung des oftmals hypoplastisch erscheinenden linken Ventrikels gegenüber. Dass die bei steigendem interventrikulärem Rechts-Links-Shunt stärker werdende Entleerungsbehinderung des linken Ventrikels zu einer Hypertrophie seiner Muskulatur Anlass geben könne (SCHOENMACKERS), wird von GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. aus haemodynamischen Gründen bestritten. Die Arbeitsleistung der linken Kammer bliebe selbst dann reduziert, wenn sich als Kompensationsmechanismus ein ausgedehnter Kollateralkreislauf ("Lungenausgleichsversorgung" - SCHOENMACKERS) über die Bronchialarterien sowie über akzessorische Äste der Aorta, der Hals-, Intervertebral- und intercostalarterien und durch Erweiterung schon vorhandener Anastomosen in der Lungenperipherie bzw. dem Hilusgebiet ausbildet (DE PASQUALE). Dasselbe gilt für einen zusätzlichen Vorhofseptumdefekt, obwohl der Shunt wegen der veränderten Druckverhältnisse in den Vorhöfen vorwiegend von rechts nach links gerichtet ist.

Gefahren für die coronare Blutversorgung erwachsen aus der Herzhypertrophie, der veränderten Mechanik (verlängerte relative Systolendauer, hoher Füllungsdruck), der arteriellen Hypoxaemie und der erhöhten Viskosität des Blutes.

Die pathophysiologischen Auswirkungen einer Strömungsbehinderung in der aortalen Ausflussbahn werden abgesehen

vom Herzzeitvolumen durch das Ausmaß der Stenose, also durch den Grad der Widerstandserhöhung bestimmt. Erst Einengungen der normalerweise 2,6 bis 3,5 cm² (DEXTER u. Mitarb.) betragenden Klappenöffnungsfläche um mehr als 50 % (GUPTA u. WIGGERS) erfordern vom linken Ventrikel

eine vermehrte Arbeitsleistung; dieser wird er durch eine Hypertrophie seiner Muskulatur gerecht. Durch die kompensatorische Steigerung des systolischen Ventrikeldruckes, welche die Ausbildung eines systolischen Druckgradienten zwischen der linken Kammer und der Aorta nach sich zieht, können unter bestimmten Voraussetzungen (suffizientes Herz, Klappenöffnungsfläche über $0,5 \text{ cm}^2$ (DALLEY, DEXTER u. Mitarb., RU u. Mitarb.) bzw. $0,7 \text{ cm}^2$ (KRAUS)) zumindest im Ruhezustand ein ausreichender arterieller Blutdruck mit entsprechender Amplitude und auch ein annähernd normales Herzzeitvolumen aufrechterhalten bleiben. Mit zunehmender systolischer Druckdifferenz pflegt der enddiastolische Druck im linken Ventrikel anzusteigen (FLEMING u. GIBSON, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, MENGES, MORROW u. Mitarb.). Dieser Anstieg ist nach GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. die Folge einer aktiven Vorhofsleistung bei der Füllung der hypertrophierten und damit schlechter dehnbaren linken Kammer; dementsprechend findet man eine Erhöhung der linksseitigen Vorhofkontraktionswelle, während der Vorhofmitteldruck auf einem niedrigeren Niveau verbleibt (BRAUNWALD u. FRAHM) und selbst bei ausgeprägten Druckgradienten im Normbereich liegen kann (BRAUNWALD u. Mitarb.). Auswirkungen auf die vorgeschalteten Kreislaufabschnitte im Sinne einer pulmonalen Hypertonie machen sich daher oft erst mit dem Auftreten einer absoluten Arrhythmie bemerkbar, wobei es zu einer schlechteren Entleerung des linken Vorhofes mit Erhöhung seines Mitteldruckes kommt (wohingegen der enddiastolische Druck im linken Ventrikel etwas absinkt - BRAUNWALD u. FRAHM!). Andererseits scheint hierfür eine myocardiale Insuffizienz des linken Herzens, eventuell in Form einer "Intervallinsuffizienz" Voraussetzung zu sein (SANCETTA u. KLEINER-MANN u.a.). So wird verständlich, dass Drucksteigerungen im kleinen Kreislauf bei isolierten Aortenstenosen nicht

zur Regel gehören; von BRAUNWALD u. Mitarb. wurde z.B. nur in 11 % ihrer Fälle eine - zudem meist nur geringgradige - Druckerhöhung gesehen. Pulmonale Hypertonien von 100 mm Hg und mehr mit sekundären sklerotischen Gefäßveränderungen und extremer Widerstandserhöhung lassen sich gewöhnlich erst bei älteren Patienten mit zusätzlichen endocarditischen Klappenprozessen nachweisen (GOLDBERG u. Mitarb., SAMET u. Mitarb., SOULIÉ u. Mitarb.).

Die Blutversorgung des Myocards wird bei Aortenstenosen von mehreren Seiten her bedroht. Einerseits ergibt sich aus der das "kritische Herzgewicht" (LINZBACH) überschreitenden kompensatorischen Hypertrophie des linken Ventrikels die Gefahr einer manifesten Coronarinsuffizienz mit Auftreten von disseminierten Muskelfasernekrosen (BÜCHNER). Andererseits können bei hochgradigen Stenosen der mittlere Aortendruck und damit der coronare Perfusionsdruck absinken; zudem wirkt sich die starke myocardiale Spannung negativ auf die (diastolisch erfolgende) Durchströmung der Kranzgefäße aus. Bei körperlichen Belastungen verschlechtert sich die Situation noch mehr, da die erforderliche Erhöhung des Herzzeitvolumens nicht durch eine Vergrößerung des Schlagvolumens, sondern ^{nur} durch die unökonomische Steigerung der Herzfrequenz erreicht werden kann (NEUHAUS).

(Beim supravalvulären Stenose-Typ liegen die Verhältnisse trotz des stark erhöhten Perfusionsdruckes kaum günstiger, zumindest schlechter als bei weiter distal gelegenen arteriellen Strombahnhindernissen wie z.B. bei Aortenisthmusstenosen (s. BILLER u. Mitarb.). Darüber hinaus sind die Coronararterien in diesen Fällen einer erheblichen unphysiologischen Druckbelastung und damit der Möglichkeit eines frühzeitigen Eintretens von degenerativen Gefäßwandveränderungen ausgesetzt (BOURASSA u. CAMPEAU, MORROW u. Mitarb. NEUFELD u. Mitarb.).)

Die Haemodynamik kombinierter Herzfehler wird annähernd durch dieselben Faktoren, vor allem durch die morphologischen Gegebenheiten (und ihren Schweregrad), bestimmt wie beim isolierten Auftreten der jeweiligen Missbildungen. Die Möglichkeit von Überschneidungen, von gleich- oder gegensinnigen Auswirkungen scheint aber einer Diskussion wert zu sein.

Gegenseitige Beeinflussungsmöglichkeiten dürfen

1. hinsichtlich der intracardialen Shuntrichtungen und -größen bzw. der Kreislaufvolumina und

2. auch in Bezug auf die coronare Blutversorgung erwartet werden.

Zu 1.: Die Strömungsrichtung durch eine intracardiale Kurzschlussverbindung steht in Abhängigkeit von den Kreislaufwiderständen. wie bereits erwähnt, setzt eine Widerstanaserhöhung in der peripheren Lungenstrombahn erst bei ausgeprägten Aortenstenosen ein, wenn es bei beginnender Linksinsuffizienz über eine zusätzliche Steigerung des enddiastolischen Ventrikeldruckes oder bei Fortfall der den Kreislauf aktiv unterstützenden Vorhofkontraktion zu einer Druckzunahme im linken Vorhof und rückwirkend auch im Pulmonalgefäßsystem kommt. Auch der periphere Widerstand des grossen Kreislaufs wird durch das Vorhandensein eines Hindernisses in der aortalen Ausflussbahn nicht wesentlich verändert. Unsere überschlagsmässig errechneten Werte lagen im Normbereich. Demnach müssten bei dem hier vorliegenden Anomaliekomplex, bei dem der Ventrikelseptumdefekt jenseits der Aortenconusringlinie gelegen war, die Relation der Kreislaufwiderstände zueinander allein von der RALLOT'schen Tetralogie abhängig gewesen und damit die Kreislauf- und Shuntvolumina durch die zusätzliche Aortenstenose weitgehend unbeeinflusst geblieben sein.

Stärkere Auswirkungen könnten sich theoretisch aus gewissen Unterschieden im Kontraktionsablauf beider Ventrikel ergeben haben. Wegen der Wechsel- und Austauschschaltung beider Kreisläufe muss, sieht man von einer geringgradigen Asynchronie unter dem Einfluss der Respiration bzw. einer plötzlichen Änderung der Durchblutung oder Blutverteilung ab, von beiden Ventrikeln grundsätzlich dasselbe Volumen pro Zeiteinheit gefördert werden. Aus dem Vorhandensein eines Nieder- und eines Hochdrucksystems im menschlichen Organismus leiten sich aber architektonische (BENNINGHOFF, K. GOERTTLER, PUFF, HORT, BARGMANN) und funktionelle Eigenarten beider Herzkammern ab. Letzteres gilt vor allem für den Kontraktionsablauf des Herzens.

Wie früher einheitlich als Anspannungszeit (0,06 bis 0,1") bezeichnete Phase zwischen dem Beginn der Ventrikelkontraktion und dem Erreichen des diastolischen Gefäßdruckes ("Unterstützungszuckung") gliedert sich nach HOLLDACK in die Umformungszeit von 0,04 bis 0,07" und in die mit der isometrischen Kontraktion weitgehend zusammenfallende Druckanstiegszeit von 0,015 bis 0,045".

Die U m f o r m u n g s z e i t wird von HOLLDACK als der Abschnitt der Herzkontraktion bezeichnet, in dem sich der Ventrikel ohne wesentlichen Widerstand um seinen inkompressiblen Flüssigkeitsinhalt anspannt; diese Anspannung erfolgt unter Umgestaltung der diastolisch längsovalen zu einer mehr kugeligen Ventrikelform mit kleinstmöglicher Oberfläche. Dabei können sich die Muskelfasern wegen der relativen Vergrößerung des Ventrikelinhalts etwas verkürzen; nach WOLTER handelt es sich somit noch nicht um eine isometrische Kontraktion. Hieraus werden - eine konstante Kontraktionskraft vorausgesetzt - die engen Relationen der Umformungszeit zur Erregungsausbreitungsgeschwindigkeit im Myocard sowie zum Ausmaß der diastolischen Ventrikelfüllung verständlich, desgleichen

geringe Zeitdifferenzen zwischen der linken und rechten Kammer. Die Druckanstiegszeit ist nach WOLTER durch den Druckzuwachs pro Zeiteinheit und die Absoluthöhe des arteriellen enddiastolischen Windkesseldruckes definiert. Füllungsdruck und Kraftentfaltung der Kammer machen die Steilheit des isometrischen Druckanstiegs aus. Mit der Öffnung der Semilunarklappen schliesst sich die vom Austreibungsvolumen und -widerstand sowie der Herzfrequenz abhängige Austreibungszeit an (0,2 bis 0,3").

Demnach weisen die normalen Druckkurven beider Herzkammern charakteristische Unterschiede auf (s. Abb. 7). Der verschiedenartige Druckablauf schlägt sich auch in dem Beschleunigungsgrad, also der Strömungsgeschwindigkeit des ausgeworfenen Blutes nieder (FRANKLIN u. Mitarb. u.a.).

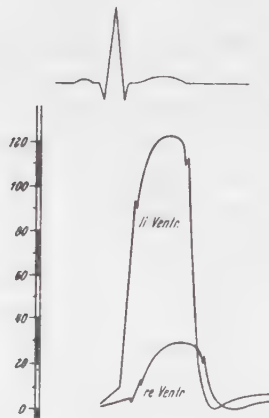


Abb. 7: Schematische Darstellung der physiologischen Druckrelation zwischen linkem und rechtem Ventrikel. (Aus: BAYER, O. u. H.H. WOLTER: Atlas intracardialer Druckkurven. Thieme Stuttgart 1959).

Bei Erschwerung des Blutausswurfs aus einer Herzkammer (Pulmonal- oder Aortenstenose) ändert sich der Ablauf der systole mit wachsender (systolischer) Druckentwicklung. Für die isolierte P u l m o n a l s t e n o s e gelten folgende Beobachtungen von WOLTER: Mit zunehmender Kraftentfaltung der kompensatorisch hypertrophierten Muskulatur lässt sich eine Beschleunigung des Druckanstiegs feststellen, wodurch die Widerstandserhöhung im Hinblick auf die Volumenförderung pro Zeiteinheit mehr oder weniger ausgeglichen werden kann. Durch gleichzeitige Verkürzung der Umformungszeit setzt die Austreibung früher ein. bleibt die kompensatorische Druckentwicklung im rechten Ventrikel, wie bei hochgradigen Stenosen nicht selten, unzureichend, kommt es zu einer Verzögerung und Verlängerung der Austreibung. "Gipfel und Gesamtdauer der Austreibungszeit werden also letztlich dadurch bestimmt, in wie weit der rechte Ventrikel in der Lage ist, durch verstärkte Muskelarbeit die Pulmonalstenose zu kompensieren". Bei der F A L L O T ' s c h e n T e t r a l o g i e mit funktionell bedeutsamem Septumdefekt und demzufolge einheitlichem Ventrikeldruck gleicht sich der Druckablauf der rechten Kammer an den der linken an (BOUCHARD u. CORNU, WOLTER). WOLTER schreibt: "Nach einer kurzen Umformungs- und Druckanstiegsphase wird zunächst der niedrige Pulmonalarteriendruck überschritten, so dass hiermit die Austreibung in den Lungenkreislauf beginnt. Bis zu dem Punkt, an dem der diastolische Aortendruck überschritten wird, fließt das Blut ausschliesslich durch die Pulmonalstenose". Dann ändere sich die Strömungsrichtung im Bereich der (rechten) Ausflusssbahn, da in diesem Augenblick die Durchströmung des Aortenostiums einsetze." Dem geringen Aortenwiderstand entsprechend entsteht in zunehmendem Maße eine Querströmung vom rechten Ventrikel über den Septumdefekt in die mehr oder weniger stark reitende Aorta.

Diese Querströmung entwickelt während der Aortenaustreibung eine steigende kinetische Energie. Infolge der Wechselbeziehungen, welche nach BERNOLLI zwischen hydrostatischem und hydrokinetischem Druck bestehen, muss es infolge der erhöhten Strömungsgeschwindigkeit zu einer Verminderung des hydrostatischen Druckes unterhalb des Pulmonalkonus kommen. Eine Folge ist die Abnahme des Druckgradienten an der Stenose mit Verringerung der Durchströmungsgeschwindigkeit". Nach dem Schluss der Aortenklappen folgt nochmals eine kurze Phase mit isolierter Durchströmung des Pulmonalostiums.

Die Veränderungen der elektrophysiologischen und druckmechanischen Vorgänge bei Aortenstenosen wurden verschiedentlich untersucht. STRAUB hatte am Herz-Lungen-Präparat eine Abnahme der Anspannungszeit nachgewiesen, wenn bei künstlich erhöhtem Aortenwiderstand der systolische Ventrikeldruck anstieg. WIGGERS u. Mitarb. stellten in ihren tierexperimentellen Untersuchungen bei distal der Aortenklappe gesetzter Widerstandserhöhung eine Verlängerung der isometrischen Kontraktionsphase fest. Ihre Befunde werden aber durch die besondere Versuchsanordnung erklärt, die einer supravulvulären Aortenstenose mit hohem diastolischen Druck im proximalen Aortenabschnitt entsprach (erschwerter Eröffnung der Aortenklappe!); wegen der Abstrommöglichkeit des Blutes in die Coronararterien braucht hierbei auch keine Verlängerung der Austreibungszeit und der Systolendauer vorzuliegen (GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN). BLUMBERGER u. Mitarb. fanden mit Hilfe unblutiger Methoden (Synopsis von Elektro- und Phonocardiogramm sowie der Carotispulskurve) eine etwas verkürzte Druckanstiegszeit; infolge gleichzeitiger Verlängerung der Umformungszeit ergab sich insgesamt eine normale Anspannungszeit. FLEMING u. GIBSON sahen in ihren durch direkte Funktion gewonnenen Kurven eine Verkürzung der

isometrischen Kontraktionsphase bis auf 0,02"; diese verhielt sich umgekehrt proportional zur Höhe des systolischen Ventrikeldruckes.

Übereinstimmend beobachteten alle Autoren - ausser bei dekompensierten Aortenstenosen - eine Verlängerung der Austreibungszeit bzw. der Gesamtsystolendauer, wobei aber zwischen dem Grad der Stenose und der Zunahme der Systolendauer nicht immer eine konstante Relation bestand. Erhebliche Unterschiede wurden hinsichtlich des Druckablaufs während der Austreibungszeit registriert; WIGGERS u. Mitarb. sowie FLEMING u. GIBSON fanden bei Aortenstenosen einen frühzeitiger als normalerweise liegenden Kurvengipfel, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN und auch wir eine in Abhängigkeit vom Stenosegrad verlängerte Zeitdauer bis zum Erreichen des Druckmaximus. Bei Herzgesunden mit einer Gesamtsystolendauer von 0,27" ermittelte WIGGERS ein Verhältnis der bis zum Kurvenscheitel reichenden "schnellen" zur "reduzierten" Austreibung von ca. 2 : 3 (s. GAUER). Insgesamt gesehen kommen bei Aortenklappenstenosen keine so extremen Verspätungen der Druckkurvenmaxima vor wie bei Pulmonalstenosen; WOLTER erklärt diese Beobachtung damit, dass letztere im Durchschnitt ein schwereres Strombahnhindernis darstellen als Aortenstenosen.

Die Beurteilung dieser Verhältnisse setzt eine intracardiale Druckschreibung voraus. Für den linken Ventrikel gibt allerdings - selbst unter pathologischen Verhältnissen - die mechanocardiographische Synopsis (HOLLDACK) mit simultaner Aufzeichnung von Elektrokardiogramm, Phonocardiogramm und Carotispulskurve ausreichende Aufschlüsse. Diese Methode versagt aber in unserem Fall mit Stenosen in beiden ventrikulären Ausflussbahnen und einer Kommunikation zwischen der rechten Kammer und dem der linken Kammer zugehörigen poststenotischen bzw. infravalvulären Raum; hier hätte nur eine gleichzeitig in beiden Ventrikeln durchgeführte Druckregistrierung eine genauere Analyse

der Aktionsphasen des Herzens zugelassen. Die Katheterisierung der arteriellen Strombahn war jedoch unterblieben. Da eine Übertragung der bei den isolierten Fehlern dieser Missbildungskombination nachgewiesenen Veränderungen auf den gesamten Anomaliekomplex hypothetisch bleiben muss, sind wir somit bei der Erörterung und Deutung der haemodynamischen Verhältnisse im vorliegenden Fall auf Mutmassungen angewiesen.

Eine Zumischung arteriellen Blutes im rechten Ventrikel erfolgt bei FALLLOT'schen Tetralogien dann, wenn trotz der Widerstandserhöhung im Lungenkreislaufsystem durch die Pulmonalstenose eine Differenz zum Widerstand in der Körperperipherie bestehen bleibt (Typ 1). Gleicht sich dieser Unterschied aus, sinkt das intracardiale Shuntblutvolumen ab; bei grösseren Defekten tritt häufig ein Wechselshunt in Erscheinung. Einen solchen vermuteten und errechneten wir im vorliegenden Fall; es liess sich jedoch bei der globalen Bestimmung nicht feststellen, ob in einzelnen Phasen der systolischen Austreibungsperiode eine bestimmte Shuntrichtung vorherrschend war. Wegen des Fehlens von wesentlichen Zeitdifferenzen hinsichtlich der Umformungs- und Druckanstiegszeit des rechten und linken Ventrikels dürfte die Entleerung beiderseits annähernd gleichzeitig begonnen haben. Die unterschiedliche Austreibungszeit könnte dagegen von Bedeutung für die Haemodynamik gewesen sein; bei frühzeitigem Druckabfall in einer Kammer ist entsprechend dem auftretenden Druckgefälle die Möglichkeit einer spätsystolischen Shuntverstärkung oder -umkehr gegeben. Durch die Verzögerung des Blutausswurfs aus dem linken Ventrikel (verlängerte Druckanstiegs- und Austreibungszeit infolge der hier subvalvulär gelegenen Aortenstenose!) müsste in diesem Fall ein von links nach rechts gerichteter Blutfluss noch in dem Moment bestanden haben, als bereits der Aortenklappenschluss erfolgt war. Damit würden sich auch die Befunde deuten lassen, die für eine

nochmalige (spätsystolische) Durchströmung der Pulmonalis sprachen (zweiter Gipfel in der Druckkurve des Infundibulums bzw. der Pulmonalarterie, den Aortenklappenschluss überdauerndes systolisches Geräusch, Doppelungsintervall des 1. I. Herztones von ca. 0,04") - s. Abb. 8. Diese Anschauung steht auch nicht im Widerspruch zu angiocardiographischen Beobachtungen von KUNZLER u. SCHAD, die eine ausgeprägte zeitliche Verschiebung im Kontraktionsablauf des rechten Ventrikels bzw. Infundibulums gesehen haben; bei unserem Patienten liess sich in keiner Herzphase eine vollständige Einengung im Infundibulumbereich erkennen. Die Abstrommöglichkeit des Blutes in die rechte Kammer würde auch eine Erklärung für die normale Austreibungszeit der Carotispulskurve bieten.

Mit gewisser Berechtigung darf also angenommen werden, dass der bei diesem Anomalie-Komplex vorhanden gewesene, nicht unerhebliche Links-Rechts-Shunt nicht nur durch die Relation der Widerstände im Bereich der rechten ventrikulären Ausflussbahn bzw. des peripheren Körperkreislaufs bestimmt als auch durch die nicht konform ablaufenden systolischen Druckänderungen in den Herzkammern hervorgerufen wurde. Auf diese Weise wurden die typischen haemodynamischen Auswirkungen der FALLOT'schen Tetralogie teilweise überdeckt, der pulmonale Durchfluss verstärkt, vielleicht sogar das Ausmaß des Rechts-Links-Shunts auf ventrikelebene beeinflusst (besonders starker Düseneffekt durch eine hohe Strömungsgeschwindigkeit des aus dem linken Ventrikel ausgeworfenen Blutes - s. WOLTER).

Es bliebe zu erörtern, in welchem Maße die postmortal diagnostizierten Begleitmissbildungen des Herzens (offenes Foramen ovale) bzw. der Aorta (Isthmusstenose) funktionell von Belang gewesen sein könnten:

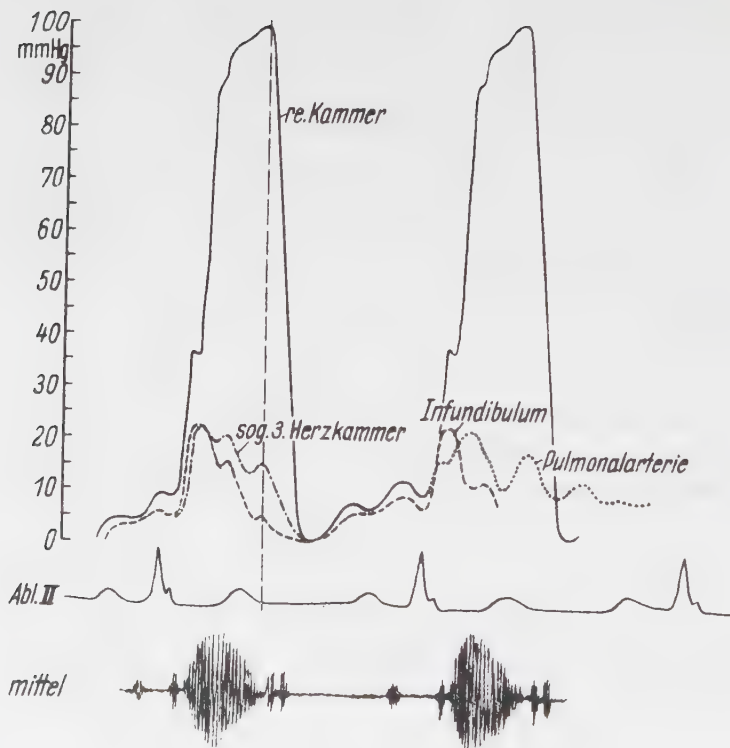


Abb. 8: (Synchronisierter) Druckablauf in den verschiedenen Abschnitten des rechten Ventrikels bzw. in der Pulmonalarterie.

- a: Das Auftreten eines Shunts auf Vorhofebene und seine Richtung hängen abgesehen von der Defektgrösse grundsätzlich von den intraatrialen Druckverhältnissen und damit von der Relation der Füllungsdrucke beider Ventrikel ab. Bei der cyanotischen Form der FALLOT'schen Tetrade mit einem dem arteriellen Systemdruck angepassten Wert in der rechten Kammer von wenigstens 100 mm Hg wird im allgemeinen zumindest ein Wechselshunt beobachtet, sofern nicht nur ein offenes Foramen ovale mit normal ausgebildeter Valvula besteht (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb.). Beim gleichzeitigen Vorliegen einer Aortenstenose kommt es aber auch zu einem Anstieg des linksseitigen Vorhofdruckes; die Höhe der Vorhofkontraktionswelle weist eine recht enge Beziehung zur systolischen Druckdifferenz zwischen linkem Ventrikel und Aorta und damit zum Schweregrad der Stenose auf. Bei dem in unserem Fall vermuteten Gradienten von 60 mm Hg würde sich nach FLEMING u. GIBSON bzw. GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN ein enddiastolischer Druck im linken Ventrikel von etwa 14 mm Hg ergeben; für die a-Welle des linken Vorhofs müsste ein ähnlicher Wert angenommen werden. Insofern dürfte ein deutliches Druckgefälle vom linken zum rechten Vorhof (a-Welle dort 7/2 mm Hg) mit gleichsinniger Strömungsrichtung bestanden haben. Ein Sauerstoffsprung kam in den Herzkatheterwerten allerdings erst im Ventrikel zum Nachweis, was bei dem sehr kleinen Defekt auch nicht verwundert.
- b: Die Isthmusstenose war haemodynamisch bedeutungslos; es fehlte jegliche klinische Symptomatik. Nach experimentellen Untersuchungen von GUPTA u. WIGGERS oder auch angiographischen Beobachtungen von BJÖRK u. Mitarb. sowie anderen Autoren stellen sich, lässt man

sowohl das Herzzeitvolumen als auch den kollateral-kreislauf ausser acht, typische Merkmale, insbesondere objektiv messbare Blutdruckdifferenzen, auch erst bei einer Einengung des Lumens auf ca. 40 % des normalen Querschnitts ein. Dieses Ausmaß wurde hier bei weitem nicht erreicht.

Zu 2.: Das Problem der coronaren Durchblutung ist in unserem Fall zunächst eine Frage der Herzhypertrophie. Diese stellt die physiologische Antwort des Herzmuskels auf eine länger anhaltende Mehrarbeit dar; sie kommt erst dann zum Stillstand, wenn die gegenüber der Norm erhöhte Leistung mit der gleichen Spannkraft pro cm^2 Muskelquerschnitt erreicht ist (LINZBACH). Wird im Rahmen dieses Anpassungsmechanismus ein Herzgewicht von ca. 500 g überschritten, setzen zur weiteren Vermehrung der kontraktilen Elemente numerisch-hyperplastische Vorgänge ein (LINZBACH, HORT, SCHOENMACKERS). Zugleich verbessert sich die Blutversorgung des Herzmuskels durch Erweiterung der grossen Coronararterien (HARRISON u. WOOD, DÜX u. Mitarb. u.a.), vielleicht auch durch eine zunehmende Kapillarisation des Myocards. Die Leistungsfähigkeit der Kranzgefässe ist aber begrenzt, da die Coronarostien nur bis zum "kritischen Herzgewicht" mitwachsen (SCHOENMACKERS); allerdings können die "Ostiumbarrieren" durch intra- und extracardiale Anastomosen teilweise umgangen werden (SCHOENMACKERS u. STRATMANN). Das "harmomonische Wachstum" der Muskelzellen wird jedoch in steigendem Maße gestört, die "kritische Zellgrösse" überschritten (MEESSEN u. ROCHE); durch Sauerstoffmangel bzw. Stoffwechselstörungen kommt es zu Zellnekrosen (BUCHNER).

Für die Regulierung der coronaren Durchblutung zeichnet das Zusammenspiel haemodynamischer, nervaler, metabolischer und humoraler bzw. lokal-chemischer Faktoren verantwortlich. Unter den erstgenannten sind die Druckdifferenz zwischen der Aorta und dem rechten Vorhof und damit die Höhe des mittleren Aortendruckes, der interstitielle Druck im Myocard sowie die Strömungswiderstände in den Kranzgefäßen maßgebend; im übrigen kommt dem arteriellen Sauerstoffpartialdruck die grösste Bedeutung zu. Es erhebt sich nun die Frage, welche Auswirkungen auf die Blutversorgung des Herzens sich aus einer negativen oder auch positiven Beeinflussung dieser Faktoren durch den FALLOT'schen Missbildungskomplex und die Aortenstenose ergeben haben werden.

Für eine adäquate, nach GAUER mit einer rein druckpassiven Gefässerweiterung einhergehende Blutfüllung der Coronararterien müsste der aortale Perfusionsdruck in Anbetracht des durchschnittlichen KR von 100/65 mm Hg zumindest im Ruhezustand ausge-reicht haben, zumal die an der Oberfläche bzw. in den äusseren Wandschichten des Herzens verlaufenden grossen Gefäßstämme dem während der Systole stark erhöht gewesenen intramuralen Druck nur partiell ausgesetzt waren (SCHÜTZ, LASZT u. MÜLLER). Nach BRETSCHNEIDER wird das druckpassive Verhalten der normalen Kranzgefäße allerdings durch die elastischen Eigenschaften ihrer glatten Muskelfasern begrenzt; damit besteht keine Linearität bezüglich der Relation Druck : Durchflussvolumen.

Die weitere, schon physiologischerweise unter dem Einfluss des Kontraktionsablaufes phasisch erfolgende Durchströmung der Coronararterien dürfte den

Auswirkungen des Missbildungskomplexes wesentlich stärker unterworfen gewesen sein. Der während der Anspannungszeit und des Anfangsteiles der Austreibungsphase bis auf die anderthalb- bis zweifache Höhe des intraventrikulären Druckes ansteigende myocardiale Druck des linken Ventrikels (LASZT u. MÜLLER) - der Wert für die rechte Kammer liegt relativ in einer ähnlichen Größenordnung - führt zu einer Kompression der Coronarien mit entsprechender Änderung der Strömungswiderstände und dadurch einerseits zu einer rhythmischen Drosselung des Durchflussvolumens sowie der Strömungsgeschwindigkeit des Blutes, andererseits aber auch zu einer - nach BRETSCHNEIDER gleich intensiven - Förderung des venösen Abstroms in den rechten Vorhof (LANGENDORFF, GREGG u. GREEN, SABISTON u. GREGG, SCHÜTZ, LASZT u. MÜLLER, GROTE u. THEWS, THEWS, KREUZER u. SCHOEPPE). Die systolische Durchblutung beträgt nach WIGGERS im Ruhezustand nur 15 bis 60 %, nach BERNISMEIER 20 bis 25 % des diastolischen Volumens. Bei dieser Blutstromregulierung spielen Druckdifferenzen zwischen den einzelnen Wandpartien mit; nach LASZT u. MÜLLER, SCHÜTZ, KREUZER u. SCHOEPPE bzw. ALLELA u. POLLEDRO besteht ein deutliches Druckgefälle von den endocard- zu den epicardnahen Myocardschichten, wo der Aortendruck nicht erreicht wird. CUTARELLI u. LEVY konnten diese Befunde mit der - von anderer Seite, u.a. von MURPHY u. Mitarb. kritisierten - Radioisotopen-Methode allerdings nicht bestätigen.

Die zyklische Hemmung der coronaren Durchblutung muss sich bei jeder widerstandserhöhung im Kreislaufsystem mit daraus resultierender intraventrikulärer Drucksteigerung noch verstärken. Das gilt insbesondere dann, wenn der Aortendruck keine entsprechende Änderung erfährt. Aus dem Anstieg des intramuralen Druckes (der

in unserem Fall schon primär beide Herzkammern betraf!), aus der Verlängerung der Systolendauer sowie der mitunter beträchtlichen Erhöhung des enddiastolischen Füllungsdruckes der hypertrophierten und schwerer dehnbaren Ventrikel ergibt sich eine zusätzliche Drosselung der coronaren Durchblutung während der Systole und möglicherweise auch während der späten Diastole. Trotzdem nimmt bei Aortenstenosen die coronare Durchströmung - u.U. (ausreichender aortaler Perfusionsdruck!) selbst bei einem Absinken des Herzzeitvolumens (BACANER u. Mitarb.) - zur Deckung des nach BING u. DALEY zwar absolut, nicht aber relativ pro Gewichtseinheit erhöhten myocardialen Sauerstoffverbrauchs zu. Dabei mag eine "adaptative", zunächst funktionelle, später strukturelle Dilatation der Coronararterien von Bedeutung sein (BRETSCHNEIDER).

Bei körperlicher Belastung reicht die bereits unter Ruhebedingungen weitgehend ausgeschöpfte Coronarreserve zur Deckung des ansteigenden Sauerstoff- und Substratbedarfs oftmals nicht mehr aus. Hierzu trägt bei Aortenstenosen und FALLOT'schen Tetralogien die unökonomische, den Nutzeffekt des Herzens herabsetzende Steigerung der Herzfrequenz anstelle einer Vergrößerung des Schlagvolumens bei. Sie geht vorwiegend zu Lasten der Diastolendauer; diese verkürzt sich beim gesunden Herzen z.B. bei einer Frequenzerhöhung von 50 auf 150/Min. um 80 % gegenüber einer nur um 55 % abnehmenden Systolendauer (GAUER). Unter normalen Verhältnissen ergibt sich hieraus keine Beeinträchtigung der Haemodynamik, auch soll sich der Strömungswiderstand im Coronarsystem nicht verändern (BRETSCHNEIDER, GREGG). Bei pathologisch verlängerter Systolendauer resultiert jedoch ein Rückgang der coronaren Durchblutung, wodurch sich das Missverhältnis zwischen dem bei einem Anstieg der Herzfrequenz

anwachsenden Sauerstoffverbrauch des Myocards und der maximal möglichen Coronardurchblutung vergrößert.

Auffälligerweise hatten sich im vorliegenden Fall trotz erheblichen Überschreitens des "kritischen Herzgewichts" (690 g!) klinisch weder subjektive noch objektive Zeichen einer coronaren Mangeldurchblutung des Herzens erkennen lassen. Neben dem individuell verschiedenen Kompensationsvermögen und neben dem Hinweis auf den jugendlichen Organismus möchten wir folgende Möglichkeiten zur Diskussion stellen:

1. Die Hypertrophie des gesamten Herzens unter weitgehender Aufrechterhaltung physiologischer Relationen zwischen den einzelnen Herzabschnitten; für den einzelnen Ventrikel wurde das "kritische Herzgewicht" daher möglicherweise nicht erreicht. Histologisch waren allerdings Muskelzellnekrosen erkennbar, sie könnten jedoch intra- oder unmittelbar postoperativ entstanden sein.

2. Die arterielle Hypoxaemie (SO₂ art in unserem Fall 89 %):

Nach ALELLA ruft bereits eine Herabsetzung der normalen Sauerstoffsättigung des Coronararterienblutes um 5 % eine deutliche Durchblutungssteigerung hervor; LOCHNER u. WASSERI sahen denselben Effekt bei einer Verminderung des Sauerstoffpartialdruckes um 4 mm Hg. Zur Vasodilatation soll es durch direkte Reizung endocardnaher Rezeptoren des linken Ventrikels (Bretschneider) oder von in den Coronararterien befindlichen Chemorezeptoren (LOCHNER u. HIRCHE) kommen.

3. Die aus dem chronischen Sauerstoffmangel resultierende Polyglobulie (Haematokrit 55 %); hierdurch spart das Herz an Volumenarbeit (MÜRTZ, REGAN u. Mitarb.). Die Viskosität des Blutes ist in diesem Bereich noch zu gering erhöht, um sich nachteilig auf den Coronarkreislauf auszuwirken (BERNSMEIER, MÜRTZ).

Klinische Symptomatologie

Anamnese

Missbildungen des Fallot'schen Formenkreises werden gewöhnlich bald nach der Geburt diagnostiziert, sofern die Haut- und Schleimhautcyanose nicht vorerst fehlt (des Öfteren bis zur vollständigen Obliteration des Ductus arteriosus Botalli) oder sich nur bei erheblichen körperlichen Anstrengungen bemerkbar macht. Da die Aortenstenosen ohne ein derart markantes, äusserlich sichtbares Leitsymptom einhergehen, bleiben sie häufig über einen längeren Zeitraum unerkannt. Hinzu kommt, dass Patienten mit Aortenvitien Jahrzehnte hindurch asymptomatisch sein können, während bei cyanotischen Herzfehlern deutliche Verzögerungen in der körperlichen Entwicklung und - parallel zum Ausmaß der Blausucht - frühzeitig Beschwerden in Form von Dyspnoe, allgemeiner Leistungsschwäche und rascher Ermüdbarkeit mit Einnahme einer Hockerstellung aufzutreten pflegen. Bei Aortenstenosen stellt sich erst nach Ausschöpfung der umfangreichen Kompensationsmöglichkeiten des Herz-kreislaufsystems - neben uncharakteristischen Erscheinungen wie Herzklopfen, mangelhafter Ausdauer, leichter Ermüdbarkeit, Nasenbluten u.a. - die "klassische Symptomentrias" (Dyspnoe, Angina pectoris, syncopale Anfälle -) ein. Die von unserem Patienten geklagten Beschwerden (mässige Leistungsminderung, vorzeitige Ermüdbarkeit, deutliche Cyanose nur bei körperlichen Anstrengungen)

entsprachen durchaus denen eines Kranken mit einer FALLOT'schen Tetralogie.

Klinische Untersuchungsbefunde

Eine körperliche Unterentwicklung wird selbst bei schweren Aortenstenosen nur unregelmässig angetroffen; beim Fallot erreicht sie dagegen oftmals starke Ausmaße (SCHAEDE, LOTZKES u. HILGER, HILGER u. SCHAEDE). Unser Patient befand sich in einem altersentsprechenden Zustand.

Bei der Untersuchung des Herzens fällt beim FALLOT als Folge und Ausdruck der rechtsbelastung und -hypertrophie des Herzens im allgemeinen eine linksseitige Voussure mit sichtbaren bzw. fühlbaren pulsationen auf; bei Aortenstenosen tritt die Druckbelastung des linken Ventrikels in einem andrängenden und hebenden, meist innerhalb der Medioclavicularlinie nachweisbaren spitzenstoß in Erscheinung. Ein circumscript andrängender Spitzenstoß bei einem FALLOT-Patienten stellt also einen ungewöhnlichen Befund dar. Der palpatorische Befund variiert stark mit den anatomischen Gegebenheiten. Normale Thoraxverhältnisse vorausgesetzt, fühlt man schon bei relativ geringgradigen Einengungen der pulmonalen bzw. aortalen Ausflussbahn ein in der Blutstromrichtung zu verfolgendes systolisches Geräusch, dessen Maximum bei Aortenstenosen über dem oberen Sternum bzw. im 1. bis 2. ICR. rechts und über den Carotiden, bei der FALLOT'schen Tetralogie in Abhängigkeit von der funktionellen Bedeutung des Ventrikelseptumdefektes im 1. bis 3. ICR. links parasternal gelegen ist. Bei starker Verminderung des Kleinkreislaufvolumens kann es vollständig fehlen.

Wir fanden das p.m. des praecordialen Schwirrens im Bereich des 3. und 4. ICR. links parasternal und bezogen es auf die infundibuläre Pulmonalstenose, z.T. auch

auf den ventrikelseptumdefekt.

Der 1. Herzton erscheint bei FALLLOT'schen Tetraden meist unauffällig; bei Aortenstenosen schwächt er sich mit Nachlassen der Kontraktionskraft des linken Ventrikels ab (Van BOGAERT u. Mitarb.). Diagnostisch wichtiger ist das Verhalten des II. Herztons; er stellt ein gutes Kriterium für die Beurteilung der anatomischen und haemodynamischen Verhältnisse dar. Beim FALLLOT'schen Anomaliekomplex muss ein links parasternal hörbarer II. Ton auf den Aortenklappenschluss bezogen werden; der eigentliche Pulmonalklappenschlusston fehlt (bei höhergradigen Formen) bzw. fällt mit der II_A-Komponente zusammen oder folgt (bei leichten Formen) abgeschwächt nach dem aortalen Anteil des II. Tons. Bei Aortenstenosen wurde die Lautstärke des II. Herztöns vielfach für die Differentialdiagnose zwischen Ostium- und Conusstenosen herangezogen. Auf Grund der unterschiedlichen Klappenstruktur sollte er bei einer subvalvulären Stenose eine grosse Amplitude aufweisen (HOLLBACK u. WOLF), beim valvulären Stenose-Typ vorwiegend abgeschwächt sein (BROFMAN u. FELL). Von GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, KJELLBERG u. Mitarb. u.a. wurde aber mehrfach ein umgekehrtes Verhalten beobachtet. Uneinheitliche Befunde teilten auch BEUREN, LEES u. Mitarb., MENGES u. Mitarb., NEUHAUS u.a. mit. Übereinstimmung bestand lediglich insofern, als sich gewisse Beziehungen zwischen der Lautstärke des Aortenklappenschlusstons und dem Schweregrad der Stenose (Intensitätsabnahme bei grossen Druckdifferenzen) erkennen liessen.

Im Vordergrund des auskultatorischen Befundes steht bei beiden Vitien das systolische Austreibungsgeräusch. Es fehlt bei Aortenstenosen nie, bei FALLLOT'schen Tetralogien dagegen in Fällen mit Pulmonalatresie oder hochgradiger Pulmonalstenose. Gewöhnlich beginnt es unmittelbar nach dem 1. Ton; Lautstärke, Dauer und Form variieren je nach den anatomischen Verhältnissen.

während das Geräusch bei der FALLOT'schen Tetralogie mit zunehmendem Schweregrad des Gesamtvitiums an Intensität verliert, tritt bei Aortenstenosen nicht selten das Gegenteil ein. Lokalisation und Fortleitungsrichtung sind recht konstant: Beim FALLOT im 2. bis 3. Intercostalraum links vom Sternum mit Fortleitung in den Schulter- und Halsbereich sowie in den Rücken, bei Aortenstenosen im 2. ICR. rechts, aber auch über dem mittleren Sternum in Höhe des 3. Intercostalraumes oder links parasternal mit intensiver Fortleitung in die Halsregion (Carotiden) und geringerer zur Herzspitze bzw. in den ganzen Thoraxraum.

Ob man die Lokalisation des Geräuschmaximums bei Aorten- und Pulmonalstenosen bezüglich des Stenosesitzes differentialdiagnostisch verwerten darf, ist umstritten.

Tief gelegene, muskulär bedingte Einengungen des linken Ventrikels gehen zweifellos häufig mit einem am linken unteren sternalrand oder gar im Spitzenbereich gelegenen punctum maximum des Systolicums einher (BRACHFIELD u. GORLIN, BRENT u. Mitarb., CALVIN u. Mitarb., KÖHLER, MENGES u. Mitarb., MORROW u. Mitarb., SNELLEN u. Mitarb. u.a.); für die typischen subvalvulären oder infundibulären Stenosen trifft dieser Befund dagegen viel seltener zu (BEUREN u. Mitarb., GORDON u.a.).

Diastolische Begleitgeräusche über der Herzbasis als Ausdruck einer gleichzeitig vorhandenen Aorteninsuffizienz (leichten Grades) kommen auch bei Conusstenosen häufig zur Beobachtung (BRAUNWALD u. Mitarb., EDWARDS u. JONES, MORROW u. Mitarb., NEUHAUS, ONGLEY u. Mitarb. u.a.); nach LEES u. Mitarb. sollen sie sogar für diesen Stenostyp pathognomonisch sein. Beim FALLOT werden diastolische Geräusche eher durch kollateralgefäße oder einen Ductus arteriosus BOTALLI apertus (COLLINS u. Mitarb., METIANU u. Mitarb.) hervorgerufen, nach WOLTER auch durch den frühdiastolischen Blutrückfluss aus dem

zwischen der infundibulären Stenose und der Pulmonalklappe gelegenen Raum in die erschlaffte Kammer. Trotz entsprechender Merkmale in unseren intracardialen Druckkurven konnten wir kein derartiges Geräusch feststellen.

Phonocardiogramm

Wie die intracardiale Phonocardiographie bestätigt hat (LEWIS u. Mitarb., SOULIÉ u. Mitarb. u.a.), entsteht bei der FALLOT'schen Tetralogie das systolische Geräusch an der Pulmonalklappe. Es ist nur so lange nachweisbar, wie Blut diesen Bereich passiert. Bei schweren Formen mit stark ausgeprägter Stenose und dementsprechend grossem Widerstand lässt es sich folglich nur in der frühen Systole registrieren. Bei geringgradigerer Einengung der rechtsventrikulären Ausflussbahn nehmen die Dauer und Stärke des Geräusches in Relation zur Vergrösserung des Kleinkreislaufvolumens zu; unter Umständen kann es wegen der verlängerten Austreibungszeit wie bei einer isolierten Pulmonalstenose bis über das aortale Segment des II. Herztons hinausreichen und unmittelbar vor dem abgeschwächten pulmonalen Anteil des II. Tones enden (BERNSMEIER u. Mitarb., FACCI u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. HOFFMAN u. Mitarb., MACIEIRA-COELHO u. COELHO, PARIZEL, VOGELPOEL u. Mitarb. u.a.). In jedem Falle handelt es sich um ein vorwiegend hochfrequentes, sofort nach dem I. Herzton oder nach einem kurzen Ruheintervall einsetzendes, annähernd spindelförmiges Geräusch, dessen Amplitudenmaximum sich parallel zur Intensitätszunahme des Geräusches kontinuierlich zum letzten Drittel der Systole hin verschiebt (LEATHAM u. WEITZMAN). Dass das Austreibungsgeräusch unmittelbar mit dem I. Herzton zu beginnen scheint, erklärt WOLTER damit, dass infolge des früh einsetzenden, steilen Druckanstieges in der stark hypertrophierten

rechten Kammer (kurze stumme isometrische Kontraktionsphase!) der besonders niedrige Pulmonalarteriendruck so frühzeitig überschritten wird.

SCHMIDT-VOIGT glaubt, bei Tetralogien über dem unteren Sternumbereich ein zweites systolisches Geräusch mit anderem Frequenzgehalt und anderer Form abgrenzen zu können, das er auf den Ventrikelseptumdefekt bezieht.

Ähnlich konstante Beziehungen gelten für die Aortenstenose, nur lässt hier die Geräuschintensität keinen sicheren Rückschluss auf das Ausmaß der Stenose zu. von Wichtigkeit für die Beurteilung des Stenosegrades sind - bei Registrierung im hohen Frequenzbereich - die zeitliche Lage des Beginns, des Maximums und des Endes des Geräusches. Mit wachsendem Strömungswiderstand verzögert sich - bei unverändert bleibenden zeitlichen Beziehungen untereinander - das Eintreten dieser drei Faktoren (HOLLDACK u. WOLF). Charakteristisch ist das erst nach einer kurzen frühsystolischen Pause erfolgende Einsetzen des spindelförmigen, recht hochfrequenten Geräusches, was nach WOLTER Ausdruck des stumm verlaufenden isometrischen Druckanstieges in der linken Kammer ist. Das Amplitudenmaximum liegt - abgesehen von hochgradigen Stenosen - in der Mesosystole, aber kaum früher als bei gleichen Druckdifferenzen im rechten Herzen (LEATHAM u. WEITZMAN, WOLTER). Nach einem kurzen Decrescendo endet es meist mit dem II. Herzton (HOLLDACK u. WOLF). Eine Spaltung des II. Herztons wird relativ selten vorgefunden; erst bei stark verlängerter Austreibungsphase des linken Ventrikels (Druckgradient über 75 mm Hg - AYGEN) folgt der aortale Anteil des II. Tons abgeschwächt dem Pulmonalklappenschlusston nach. In diesen Fällen kann sich das auf den verschiedenen respiratorischen Einflüssen auf die Ventrikel-Haemodynamik beruhende Spaltungsintervall mit der Inspiration verkürzen ("paradoxe Spaltung" - GRAY, AYGEN, NEUHAUS).

Ein "ejection click" stellt nach BRAUNWALD u. Mitarb. bei Ostiumstenosen einen häufigen, bei Conusstenosen dagegen einen ungewöhnlichen Befund dar.

In unserem Fall bestand eine Diskrepanz zwischen dem relativ frühzeitigen Amplitudenmaximum einerseits und dem Fortdauern des systolischen Austreibungsgeräusches über den Aortenklappenschluss hinaus andererseits; bei der für eine FALLOT'sche Tetraade recht ausgeprägten Asynchronie des beiderseitigen Semilunarklappenschlusses von 0,04" im Expirium hätte man eine typische Crescendoform erwarten dürfen. Diese Spaltung liess sich auskultatorisch nicht wahrnehmen, wie es eigentlich bei einer grossen linken Herzkammer der Fall sein soll (BURCH u. Mitarb., BOUSVAROS), wobei die Rotation des Herzens um seine Längsachse aufgehalten wird und die Pulmonalklappe von der vorderen Thoraxwand nicht weiter als normalerweise entfernt liegt.

Zwischen den verschiedenen Ableitungspunkten vermochten wir hinsichtlich der Geräuschform keine signifikanten Unterschiede festzustellen. Der Scheitelpunkt des spindelförmigen Geräusches, das über das Aortensegment des gespaltenen II. Herztons fort dauerte, lag im Anfangsteil der Mesosystole. Mit Zunahme der Herzfrequenz um fast 30 % (körperliche Belastung) verkürzte sich - wahrscheinlich wegen der zusätzlichen Aortenstenose! - zwar nicht die Gesamtdauer des holosystolischen Geräusches, dagegen aber der ansteigende Schenkel bis zum Erreichen des Amplitudenmaximums, ein Befund, der bei FALLOT'schen Tetralogien aus haemodynamischen Gründen verständlich wird und der mit der Zunahme des interventrikulären rechts-Links-Shunts und damit der Verstärkung der (Mischungs-)Cyanose annähernd parallel geht. Vergleichen nahm - u.E. als Ausdruck einer Reduzierung des Kleinkreislaufvolumens - das zeitliche Intervall zwischen dem aortalen und pulmonalen Segment des II. Herztons um ca.

25 % ab. Inwieweit diese Abnahme auf einem verzögerten Einsetzen des Aortenklappenschlusses beruhte, liess sich im Vergleich mit der Carotispulskurve nicht sicher erkennen; bei der hauptsächlich durch Steigerung der Herzfrequenz erfolgenden Anpassung von Aortenstenose-Patienten an erhöhte Anforderungen tritt zwar eine absolute Verkürzung, im Vergleich zur rechten Kammer jedoch eine relative Verlängerung der Systolendauer des linken Ventrikels ein.

Das Maximum der Geräuschintensität wurde in allen Frequenzbereichen im 2. ICR. rechts registriert. Eine Aortenstenose zogen wir jedoch nicht ernsthaft in Erwägung; die sehr hohe Amplitude des II_A -Segmentes war uns in Verbindung mit der unauffälligen Carotispulskurve selbst für eine subvalvuläre Aortenstenose aussergewöhnlich erschienen.

Carotispulskurve

Spezielle und charakteristische Veränderungen der Carotispulskurve sind bei FALLLOT'schen Tetralogien nicht zu beobachten, jedoch auch nicht zu erwarten. Der Kurvenanstieg erfolgt im allgemeinen rasch (ROBINSON). Im weiteren Verlauf kommen nach unseren Erfahrungen - entsprechend den elektrokymographischen Kurven von KJELLBERG u. Mitarb. - Abflachungen der tiefer als normalerweise auf dem absteigenden Kurvenschenkel gelegenen Incisur sowie Verkleinerungen der dikroten Welle bei schweren FALLLOT-Formen mit Aortendilatation vor, bei denen wegen des Vorhandenseins eines ausgedehnten Kollateralkreislaufs die Möglichkeit zu einem verstärkten Blutabstrom gegeben ist; dasselbe gilt für die Kombination mit einem weitleumigen Ductus Botalli. Bei Aortenstenosen ermöglicht die Carotispulskurve dagegen gute Einblicke in die haemodynamischen Verhältnisse. Zahlreiche Autoren stellten übereinstimmend fest,

dass sich mit zunehmender Strömungsbehinderung in der aortalen Ausflussbahn (auf Grund der Verzögerung der Ventrikellentleerung) typische Veränderungen ausprägen (BENCHIMOL u. Mitarb., DAOUD u. Mitarb., DONOSO u. Mitarb., DUCHOSAL u. Mitarb., EGGINK u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, HOLLDACK u. WOLF, KARPMAN, KÖHLER, MEYER-HEINE u. CHARTRAIN, ROBINSON, SMITH u. Mitarb. u.a.). Diese bestehen in einem verlängerten Kurvenanstieg mit unterschiedlicher Knickbildung, einer Zählneigung ("Hahnenkamm-Phänomen") ihres Plateaus und einem verzögerten Abfall, oft ohne deutliche Abgrenzbarkeit der Inzisur und dikroten Welle. Die Länge der Austreibungszeit gibt also, eine reine oder zumindest funktionell weit vorherrschende Aortenstenose und das Fehlen einer stärkeren muskulären Herzinsuffizienz mit Absinken des Herzzeitvolumens vorausgesetzt, ein geeignetes Kriterium für die Abschätzung des Schweregrades der Aortenstenose. Die Korrelation zwischen dem systolischen Druckgradienten und der Austreibungszeit liess sich statistisch sichern (Korrelationskoeffizient $r = 0,814 \pm 0,19$; $P > 0,01$ - NEUHAUS). Ein brauchbares Maß für den Stenosegrad bieten auch die Lage des Kurvenknicks im aufsteigenden Schenkel der Carotispuls-kurve (mit zunehmendem Schweregrad frühzeitiger) sowie die Zeitdauer bis zum Erreichen ihrer Maximalhöhe (mit zunehmendem Schweregrad verspätet) (GILLMANN u. LOOGEN, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN).

Keine dieser Beziehungen lässt signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Stenoseformen und damit eine Abhängigkeit vom Sitz des Strömungshindernisses erkennen (BEUREN, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, HOLLDACK u. WOLF, KJELLBERG u. Mitarb., NEUHAUS u.a.). Nur für tief im linken Ventrikel gelegene Stenosen vom muskulären Typ scheinen ein schnellerer, steilerer Anstieg und ein schmaleres konkaves Plateau ohne wesentliche sägeblattförmige Deformierung charakteristisch zu sein

(BENCHIMOL u. Mitarb., BOITEAU u. Mitarb., LOOGEN u. Mitarb., WIGLE u.a.).

Elektrocardiogramm

"Klassische" FALLOT'sche Tetralogien sind durch einen ausgeprägten Rechtstyp gekennzeichnet; der Achsenwinkel für QRS beträgt maximal $+90^{\circ}$, im Mittel $+135^{\circ}$ bis $+150^{\circ}$. (BAYER u. GANTER, BENDER, DONZELOT u. Mitarb., METIANU u. DURAND, MARTINS de OLIVEIRA u. Mitarb., DE PASQUALE u. Mitarb., SCHMIDT u.a.). Ausnahmen, die gewöhnlich auf einem grossen pulmonalen Durchfluss, einem ausgedehnten Kollateralkreislauf oder auf zusätzlichen Missbildungen mit Überlastung des linken Herzens beruhen, wurden u.a. von BURCH u. Mitarb., COOLEY u. Mitarb., DONZELOT u. Mitarb., GASUL u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb., HERDENSTAM u. MANNHEIMER, PORTILLO u. Mitarb. sowie SHAHER mitgeteilt. - Bei Aortenstenosen fehlt eine feste Korrelation zwischen dem Schweregrad, gemessen an der Höhe der systolischen Druckdifferenz zwischen linkem Ventrikel und Aorta, und dem Lagetyp im EKG (BILGER u. Mitarb., BRAUNWALD u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, HUGENHOLTZ u. Mitarb., NEUHAUS, SCHMIDT u.a.); im allgemeinen findet sich ein Mitteltyp.

Die T-Zacken besitzen bei FALLOT'schen Tetraden in Abl. I und II eine positive, in III eher eine negative Ausschlagsrichtung; dabei beträgt der durchschnittliche Winkel der T-Achse ca. $+20^{\circ}$ (BAYER u. GANTER). Bei Aortenstenosen hängt die Form der Kammerendteile weitgehend vom Schweregrad des (Klappen-)Fehlers ab; annähernd parallel zum Ausmass der Linkshypertrophie bildet sich - bei vorhandenem Linkstyp vor allem in Abl. I und II (u. aVL), beim Steiltyp in II und III (u. aVF) - eine Diskordanz der T-Zacken aus.

Der Vektordifferenzwinkel zwischen QRS und T, dem bei der Abschätzung einer einseitigen Herzhypertrophie eine grössere Spezifität als dem Lagetyp zuzukommen pflegt, überschreitet sowohl bei FALLOT'schen Tetralogien als auch bei Aortenstenosen den von UNGHVARY und HOLZMANN aufgestellten Grenzwert von $+60^{\circ}$ (BAYER u. GANTER, LOOGEN, MÉTIANU u. Mitarb. STOERMER u.a.; BRAUNWALD u. Mitarb. (bei Kindern unter 10 Jahren), HUGENHOLTZ u. Mitarb. u.a.); bei einer Rechtshypertrophie dreht die T-Schleife entgegengesetzt zur QRS-Schleife nach links, hinten und oben, bei einer Linkshypertrophie nach rechts, vorn und oben (STOERMER, SCHMIDT, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN).

Grundsätzliche Unterschiede zwischen beiden Vitien treten in den Brustwand-Ableitungen zutage:

Die adaptative Rechtshypertrophie des Herzens bei FALLOT'schen Tetraden hat hohe R-Zacken in Vr4-3 und V1, oftmals mit einer basisnahen Kerbung unter Ausbildung eines rr-Typs (SCHMIDT) und einer geringen Verspätung der grössten Negativitätsbewegung (MÉTIANU u. Mitarb., WOODS) zur Folge; das abrupte Übergehen in eine rS-Form, durchschnittlich in etwa 70 % der Fälle, zwischen V1 bis V2, soll nach SCHMIDT für diese Herzmissbildung charakteristisch sein. Die rechtspraecordial häufig anzutreffende T-Negativität erreicht selten die Ausmaße wie bei einer Pulmonalstenose mit intaktem Ventrikelseptum und bleibt auch fast immer auf den rechtsparasternalen Bereich beschränkt. Eine ST-Senkung sieht man nur in ca. 30 %.

Bei valvulären und subvalvulären Aortenstenosen variiert das elektrokardiographische Bild, noch deutlicher das Vektor-Elektrokardiogramm (HUGENHOLTZ u. Mitarb.), auch in den Brustwand-Ableitungen in Abhängigkeit von dem Stenosegrad (BJORK u. Mitarb., EDWARDS u. JONES, FLEMING u. GIBSON, GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, LILLEHEI u. Mitarb., NEUHAUS u.a., weniger BRAUNWALD u. Mitarb.

sowie SCHMIDT). Mit zunehmender Linkshypertrophie lässt sich oftmals eine Verschiebung der Übergangszone nach rechts erkennen, wobei der Potentialumschlag von tiefen S-Zacken bei kleinem R zu überhöhten R-Zacken mit meist normaler QR-Zeit (HUGENHOLTZ u. Mitarb.) im allgemeinen recht plötzlich erfolgt. Eine Wiederabnahme der Amplitude von QRS ist im Spätstadium beim Auftreten von intraventrikulären Erregungsausbreitungsstörungen bis zum Linksschenkelblock möglich. - In noch besserer Korrelation zum systolischen Ventrikeldruck als die Potentialgrößen von S und R können die ST-Strecken bzw. der T-Wellen stehen. Ausgeprägte T-Inversionen links-
praeordial mit fortschreitender Ausdehnung nach rechts (häufig bis V4) und markante Senkungen der Zwischenstrecke in demselben Bereich als Ausdruck einer Innenschichtschädigung infolge relativer Coronarinsuffizienz stellen typische Kriterien einer hochgradigen Aortenstenose dar.

Obwohl Herzmuskelmasse und elektrisches Potential konform gehen - bekanntlich bestehen enge Relationen zwischen der Länge, dem Querschnitt und der Zahl simultan erregter Fasern gleicher Erregungsrichtung und der Höhe und Fläche des ableitbaren Potentials (SCHAEFER) -, fehlt jedoch nicht selten die erwartete Übereinstimmung zwischen dem EKG- und dem (postmortal erhobenen) morphologischen Befund. Diese Tatsache bedeutet einen Unsicherheitsfaktor, der die elektrokardiographische Diagnostik einer Herzhypertrophie belastet. Den u.a. von HOLZMANN, SCHMIDT, SCOTT u. Mitarb., SELZER u. Mitarb., SOKOLOW u. LYON, WIERUM u. GLENN bzw. LEPESCHKIN angegebenen Kriterien einer einseitigen Hypertrophie des Herzens kommt folglich nur eine geringe, in sich unterschiedliche Spezifität und Beweiskraft zu (SCHMIDT, REINDELL u. KLEPFIG, ROSENFELD u. Mitarb., HUGENHOLTZ u. Mitarb. u.a.). Dasselbe gilt erst recht für den Fall

einer Doppelhypertrophie (s. II. Teil).

Bei unserem Patienten wurde das für eine FALLOT'sche Tetralogie typische elektrocardiographische Bild in den Standardableitungen durch die gleichzeitig vorhanden gewesene Linkshypertrophie, von uns als Ausdruck einer vermehrten volumenarbeit gedeutet, offensichtlich verwischt ($\alpha_{QRS} + 45^\circ$). Der Hauptvektor von T war mit einem Winkel von $- 5^\circ$ etwas stärker nach links gedreht als man bei einer FALLOT'schen Tetralogie hätte erwarten sollen. Der Achsendifferenzwinkel lag mit $+ 50^\circ$ im Normbereich. In den Brustwandableitungen fanden wir einen allmählichen Übergang mit grossen biphasischen Kammerkomplexen und positiven r-Zacken; der Potentialumschlag lag zwischen V_3 und V_4 .

In zwei Punkten erscheint eine Kritik an den früher gezogenen Schlussfolgerungen notwendig:

- 1.) In Übereinstimmung mit anderen Autoren fanden wir - mit zwei weiteren, noch zu erörternden Ausnahmen - bei 85 durch Operation und/ oder Sektion gesicherten FALLOT'schen Tetralogien eine ausgeprägte, fast als spezifisches Kriterium zu wertende Rechtsabdringung der elektrischen Herzachse. Das Fehlen eines Rechtstyps in den Extremitätenableitungen muss bei Missbildungen dieser Art demnach als ungewöhnlich angesehen werden.

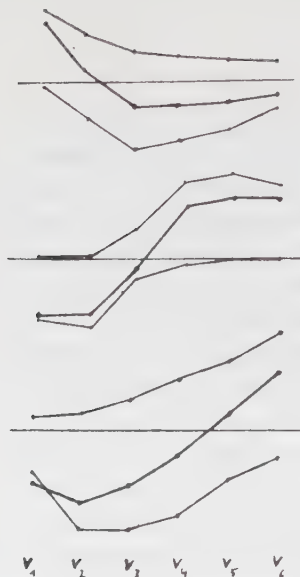
Der sich aus der Projektion des QRS-Hauptvektors auf die Frontalebene in EINTHOVEN'schen Dreieck ergebende und bei Herzgesunden annähernd der anatomischen Längsachse des Herzens entsprechende EKG-Typ erlaubt für sich allein natürlich keine sichere Abschätzung einer pathologischen Seitenbelastung des Herzens. Dazu sind die Beeinflussbarkeit und vor allem die maximale physiologische Variationsbreite

des Winkels Alpha zwischen der durch den elektrischen Nullpunkt verlaufenden Horizontalen und dem Vektor der Hauptausschlagsrichtung von QRS zu gross (bei Erwachsenen -53° bis $+136^{\circ}$ (ASHMAN)). Im allgemeinen erwecken allerdings Werte jenseits von $+30^{\circ}$ bzw. $+90^{\circ}$ den Verdacht auf eine Verschiebung der Massenverhältnisse beider Ventrikel zugunsten einer Seite, sofern keine - unter Umständen extracardial bedingten - Lageanomalien des Herzens oder intraventrikuläre Erregungsleitungsstörungen bestehen. Konzentrische Hypertrophien der linken Kammer gehen erfahrungsgemäss wesentlich seltener mit einer entsprechenden Achsenabdringung im EKG einher als solche des rechten Ventrikels. SCHMIDT erklärt diese Beobachtung mit der unterschiedlichen anatomischen Lage der beiden Ventrikel. Während bei einer (konzentrischen) Linkshypertrophie die Übereinstimmung zwischen der anatomischen und elektrischen Herzachse erhalten bleibt, verschiebt sich letztere bei einer Hypertrophie des mit seiner Ausflussbahn nahezu senkrecht zur Herzlängsachse stehenden rechten Ventrikels zunehmend nach rechts. Bei der FALLOT-schen Tetrade kommt infolge der zusätzlichen Volumenbelastung mit Erweiterung der rechten Kammer eine stärkere Drehung des Herzens um seine Längsachse im Uhrzeigersinn hinzu; nach Ansicht von STOERMER wird die Rechtsablenkung der QRS-Achse hierdurch ebenso begünstigt wie durch die Verzögerung der Erregungsleitung innerhalb der rechten Kammer (LEPESCHKIN) bzw. nun durch das längere Andauern ihrer elektrischen Aktivierung (WENGER). Winkel Alpha von weniger als $+100^{\circ}$ ($+5$ bzw. $+60^{\circ}$); sahen wir ausser bei dem hier zur Diskussion stehenden Fall nur bei zwei Patienten mit acyanotischer,

also mit reinem Links-rechts-Shunt einhergehender Form der FALLOT'schen Tetralogie (= Typ 1 - LOOGEN); gleiche morphologische und pathophysiologische Verhältnisse lagen dem Fall von GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb. zugrunde (Alpha QRS etwa - 55° , unauffällige Brustwandableitungen). GASUL u. Mitarb. erklärten sich ein linkstypisches FALLOT-EKG mit einer verstärkten Volumenarbeit des linken Ventrikels infolge eines zusätzlichen, recht grossen Rechts-Links-Shunts auf Vorhofebene.

- 2.) Bei FALLOT'schen Tetralogien pflegen sich die Folgen der Massenzunahme und Ausweitung der rechten Kammer sowie deren Rotation um die Längsachse im Uhrzeigersinn in den Brustwandableitungen recht deutlich abzuzeichnen. Gleichzeitig vorhandene Hinweise auf eine abnorme Linksherzbelastung sind nach LOOGEN haemodynamisch nicht erklärbar; sie lassen sich höchstens bei grossem Links-rechts-Shunt (Ventrikelseptumdefekt + Pulmonalstenose) mit entsprechender Volumenbelastung der linken Kammer verstehen und dann auch nicht selten nachweisen (SCHAEDE, SCHMIDT u.a.). Hin und wieder mitgeteilte Beobachtungen über eine Doppelhypertrophie bei schweren FALLOT-Formen, wie z.B. in einem Fall von KJELLBERG u. Mitarb. mit Pulmonalatresie und ausgedehntem kollateralkreislauf (nur mittelgradige Sauerstoffuntersättigung des arteriellen Blutes von 83 %!), stellen Ausnahmen dar.

Bestimmt man nach SCHMIDT in den Brustwandableitungen das Verhältnis von R zu R + S, so erhält man im vorliegenden Fall die R/S-Relationskurve eines Erwachsenenherzens mit normalen Gewichtsverhältnissen (s. Abb. 9). Demnach bestand hier eine nahezu "ideale Doppelhypertrophie" (SCHMIDT). Diese unverkennbare



Starke Rechtshypertrophie (Gewichtsverhältnis zwischen beiden Kammern = 1:1)

Linkshypertrophie

Unser Fall (Die Relationskurve (R:R+S) entspricht nahezu einer "idealen Doppelhypertrophie")

Abb. 9: Die Größe der R- und S-Zacken in den Brustwand-Abl. bei verschiedenen Massenverhältnissen vom rechten zum linken Ventrikel.

Linksbelastung des Herzens bezogen wir auf die vermehrte Volumenarbeit, die der linke Ventrikel infolge des Links-rechts-Shunts zu leisten hatte. Diese Annahme schien durch das EKG gestützt zu werden: Den verschiedenen hypertrophieformen ist der Potentialzuwachs der QRS-Komplexe gemeinsam (SCHMIDT). Während das EKG der widerstandshypertrophie grosse und schlanke R-Zacken mit normaler QR-Zeit und mit zunehmender T-Negativität aufweisen soll, soll sich - wenn auch mit zahlreichen Ausnahmen (BILGER u. Mitarb., JACOBSHAGEN u. KLEPZIG) - die Volumenhypertrophie durch hohe R-Zacken mit verlängerter QR-Zeit und durch relativ grosse T-Zacken auszeichnen. Ist die linke Kammer betroffen, entsteht gewöhnlich eine deutliche Q-Zacke. In den linkspraecordialen Ableitungen unseres EKG's fehlte also nur die Verlängerung der QR-Zeit ($QR_{\text{im } V_6} 0,04''$, $QRV_6 - QRV_1 = 0,02''$); einer Rechtsverschiebung der anatomischen Lage des ventrikelseptums entsprechenden Übergangszone

(ONAT, KÜNZLER u. SCHAD) musste die gleichzeitige Rechtsbelastung des Herzens entgegenwirken.

Röntgenuntersuchung

Eine Druck- oder Volumenbelastung bzw. die Kombination beider Formen führen zu recht typischen Umformungen der Herzfigur, wie pathologisch-anatomische Untersuchungen von KIRCH und NECHT und umfangreiche röntgenologische Studien von ZDANSKY und THURN, ergänzt durch Herzkatheterisierung und Angiocardiographie, gezeigt haben. Herzgrösse und -konfiguration stehen nicht in fester Abhängigkeit von der ursprünglichen Struktur der Vitien, sondern werden im Laufe der Zeit einem Wandel unterworfen, dessen Ablauf durch anatomische und haemodynamische Faktoren bestimmt wird.

Das röntgenologische Übersichtsbild lässt bei der FALLOT'schen Tetralogie alle Übergänge von normaler Grösse und Form bis zur typischen "Coeur en sabot"-Form (VAQUEZ und BORDET) mit erheblicher Linksverbreiterung und angehobener Herzspitze erkennen; das Ausmaß der Umformung korreliert mit den anatomischen Gegebenheiten. Bei leichteren Pulmonalstenosegraden besteht eine weitgehend physiologische Ausströmungsrichtung des Blutes durch die sich nach cranial verlängernde, senkrecht zum Zwerchfell verlaufende Ausflussbahn des rechten Ventrikels; es kann eine annähernd normale Herzform resultieren. Bei schweren FALLOT-Typen verläuft die Strömungsrichtung des Blutes aus der rechten Kammer mehr von links/ventral/caudal nach rechts/cranial, wodurch der rechte Ventrikel im Bereich der angehobenen Herzspitze randbildend wird. Für die Linksverbreiterung des Herzens macht THURN neben dieser Ausweitung der Ausflussbahn zur Aorta hin eine Verlängerung der Einflussbahn des rechten Ventrikels verantwortlich. Stets wird, am deutlichsten im 2. schrägen Durchmesser, eine Vergrösserung

der rechten Kammer angetroffen; durch ihre Verbreiterung nach links und eine gleichzeitige Drehung des Herzens um seine Längsachse im Gegenuhreigersinn kommt der oft recht kleine linke Ventrikel mehr dorsal - hinter das frontal verlaufende Kammerseptum - zu liegen und engt dabei unter Umständen den Retrocardialraum ein. Der an der Drehung des Herzens teilnehmende linke Vorhof vermag allein durch seine abnorm weit dorsale Lokalisation den Oesophagus nach rechts zu verdrängen. Der rechte Vorhof bildet die obere Begrenzung des rechten Herzrandes; bei Dekompensation des hypertrophierten und dilatierten rechten Ventrikels kann er sich an der Rechtsverbreiterung des Herzens durch passive Verlagerung und echte Vergrößerung beteiligen.

Bezüglich des Pulmonalbogens bzw. der peripheren Lungengefäßzeichnung brauchen bei leichteren Formen mit ausreichender Kleinkreislaufzirkulation keine Abweichungen vom physiologischen Bild einzutreten (LOOGEN, SCHAEDE u.a.) differentialdiagnostisch müssen allerdings ein offener Ductus Botalli bzw. ein ausgedehnter Kollateralkreislauf ausgeschlossen werden (KJELLBERG u. Mitarb.). Bei hochgradigen Pulmonalstenosen findet man wenig schattenintensive Hili mit kleinkalibrigen, nur abgeschwächt oder gar nicht pulsierenden Gefäßen sowie auffallend helle, strahlentransparente Lungenfelder; wegen der Hypoplasie der Lungenschlagader bzw. ihrer Verlagerung in den Mediastinalschatten kann das Pulmonalsegment fehlen (KJELLBERG u. Mitarb.).

Die recht häufig zu beobachtende Aortendilatation hängt nach KJELLBERG u. Mitarb. mit ihrer vermehrten Volumenbelastung zusammen, die auch die ausgeprägten Pulsationen erklärt. Durch die hohe Rechtslage der Aorta können eine Verdrängung der oberen Hohlvene nach rechts und damit eine Verbreiterung des Gefäßbandes bewirkt werden, andererseits auch eine Impression des Oesophagus von rechts nach

links (GROSSE-BROCKHOFF u. Mitarb.).

Bei Aortenstenosen sind die Verhältnisse weniger kompliziert. Mit ansteigender Druckbelastung verlängert sich die Ausflusssbahn des linken Ventrikels, wodurch die Herzspitze tiefer treten kann; gleichzeitig dreht sich das Herz infolge der Massenzunahme des linken Ventrikels nach rechts (THURN). Nur in höhergradigen Fällen pflegt sich die konzentrische Linkshypertrophie wenigstens im schrägen Durchmesser in Form einer stärkeren Ausladung der linken Kammer nach dorsal bemerkbar zu machen; im dorsoventralen Strahlengang fällt höchstens eine Abrundung der Herzspitze mit unauffälligen oder auch abgestumpften Randzacken im Kymogramm auf (ZDANSKY u.a.). Die sog. "aortale Konfiguration", für die eine Dilatation der linken Kammer Voraussetzung ist, entwickelt sich nur bei gleichzeitig vermehrter Volumenarbeit dieses Herzabschnitts bzw. bei einer Linksinsuffizienz. Relativ selten findet sich eine Vergrößerung des linken Vorhofes; Relationen zum mittleren oder enddiastolischen Vorhofdruck sind mehr bei valvulären Stenosen (BRAUNWALD u. Mitarb., ROCKOFF u. AUSEN) als bei den subvalvulären offenkundig, bei welchen von KLATTE u. Mitarb. als zusätzlicher Faktor die mechanische Behinderung der Mitralklappenfunktion durch die Conusringleiste angeschuldigt wird.

Einen recht typischen röntgenologischen Befund stellt die - im Gegensatz zur Aorteninsuffizienz auf den Ascendensteil beschränkte - poststenotische Dilatation der Aorta dar. Aus dem Ausmaß dieser umschriebenen, in verstärktem Maße pulsierenden Ektasie lassen sich aber keine Rückschlüsse auf den systolischen Druckgradienten und damit den Schweregrad der Stenose ziehen (AMPLATZ, BRAUNWALD u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, KLATTE u. Mitarb., ROCKOFF u. AUSEN, STRAUBEY u. Mitarb. u.a.).

Dagegen geben das Vorhandensein oder Fehlen der Aortendilatation gewisse Hinweise auf den Stenostyp; bei Conusstenosen sind derartige Gefässveränderungen recht selten (ARVIDSSON, BEUREN, BRAUNWALD u. Mitarb., GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN, JARCHOW u. KINCAID, LOOGEN, NEUHAUS u.a.). Keine signifikanten Unterschiede sahen hingegen EDWARDS u. JONES bzw. KLATTE u. Mitarb.. Bei tiefen Muskelstenosen scheint die Dilatation regelmässig vermisst zu werden (SNELLEN u. Mitarb., WOOD u. Mitarb. u.a.).

In unserem Fall lässt sich die Kombination beider Herzfehler im Röntgenbild auch retrospektiv nicht sicher erkennen (s. Abb. 4a u. b). Bei Berücksichtigung des Elektrokardiogrammes fällt allerdings die fehlende Rotation des Herzens und seine Längsachse auf; das Ventrikelseptum lag demnach an physiologischer Stelle, was durch die Angiocardiographie bestätigt wurde (s. Abb. 5). Es bestand also eine deutliche Vergrösserung der linken Kammer, die den überwiegenden Teil der etwas abgerundeten Herzspitze bildete und für die linke Herzkontur verantwortlich zeichnete. Eine mässiggradige Volumenbelastung dieses Ventrikels liess sich auch ohne das Vorhandensein einer "aortalen Konfiguration" vermuten. Eine sichere Vergrösserung des linken Vorhofs zeigte sich erwartungsgemäss nicht. Im übrigen ergab sich das Bild einer leichteren FALLOT'schen Tetralogie mit Belastung des rechten Herzens, mässiger Dextropositio der kaum dilatiert erscheinenden Aorta, wenig ausgeprägtem Pulmonalsegment und regelrechter Lungengefässzeichnung.

Herzkatheter und Angiocardiographie:

Sowohl zur Diagnosestellung einer FALLOT'schen Tetralogie als auch einer isolierten Aortenstenose genügen meistens die klinischen, phonocardiographischen, elektrokardiographischen und röntgenologischen Befunde. Eine genaue

Darstellung der anatomischen Gegebenheiten bzw. die quantitative Analyse der Auswirkungen auf die Haemodynamik erfordern dagegen speziellere Untersuchungsverfahren. Für die Beurteilung der FALLOT'schen Missbildungen reicht auch heute noch eine venöse Katheterisierung mit Farbstoffinjektionen und selektiver Kontrastmittelfüllung des rechten Ventrikels aus. Bei Aortenstenosen gelingt eine Abgrenzung der verschiedenen Stenostypen nur mit Hilfe einer retrograden, transventrikulären, transbronchialen oder transseptalen (letztere über den linken Vorhof) Sondierung des linken Ventrikels mit Druckregistrierung bei der Passage des Hindernisses in der aortalen Ausflussbahn und/ oder durch eine Kontrastmitteldarstellung (in zwei Ebenen).

Zum damaligen Zeitpunkt hätten wir den Missbildungskomplex in seiner Gesamtheit nur durch eine ergänzende Druckregistrierung im linken Ventrikel erfassen können; wir hatten hierfür jedoch keine absolute Indikation gesehen. Die seinerzeit nur in der Sagittalebene vorgenommene venöse Angiocardiographie mit peripherer Kontrastmittelinjektion konnte abgesehen von einer groben Darstellung der anatomischen Verhältnisse (Art, Lokalisation und Ausmaß der Pulmonalstenose, Ausbildung des Pulmonalarteriensystems, Kaliber-, Lage- und Verlaufsanomalien der Aorta) und dem Nachweis des Rechts-Links-Shunts auf Ventrikelebene keinen weiteren Aufschluss bringen. Für die Beurteilung der Verhältnisse in der zweifellos grossen linken Kammer (weite Kontrastmittelaussparung im Dextrogramm) reichte der Kontrast nicht aus; in derartigen Fällen müsste die Füllung vom linken Vorhof bzw. Ventrikel aus geschehen. - Die technischen Voraussetzungen für eine intracardiale Phonocardiographie, die sich

hier als sehr wertvoll hätte erweisen können, waren noch nicht gegeben.

Die durch die Angiocardiographie bestätigten intracardialen Messergebnisse liessen sich im Zusammenhang mit den meisten klinischen Befunden zwanglos interpretieren: Zwischen der pulmonalarterie (20/9 mm Hg) und dem rechten Ventrikel (98/1-8 mm Hg) fand sich ein Druckgradient von ca. 80 mm Hg; der Formablauf der Druckkurve wies auf eine langstreckige infundibuläre Stenose hin. Der rechtsseitigen Vorhofkontraktionswelle von 7/2 mm Hg entsprach ein enddiastolischer Druck im rechten ventrikel von 8 mm Hg. Aus der systolischen Druckangleichung zwischen der rechten Kammer und dem grossen Kreislauf, letzterer wert auf unblutige Weise bestimmt, konnte auf einen funktionell wirksamen Ventrikelseptumdefekt geschlossen werden. Auf Grund der blutgasanalytischen Untersuchungen sowie der Farbstoffverdünnungskurven bestanden im Ventrikelbereich sowohl ein relativ kleiner Rechts-Links-Shunt, der eine etwa 10 %ige Sauerstoffuntersättigung des peripheren Arterienblutes bedingte, als auch ein etwas grösserer Links-Rechts-Shunt. In der daraus resultierenden Volumenbelastung der linken Kammer schienen die Ursachen für die klinisch und elektrocardiographisch auffällige Linkshypertrophie zu suchen zu sein.

Während die Erkennung einer Pulmonal- bzw. Aorten(klappen)-stenose kaum auf Schwierigkeiten zu stoßen pflegt und gewöhnlich auch nur die klinischen Routineuntersuchungen erfordert, entgehen beiderseitige, den rechts- und linksventrikulären Ausflußtrakt betreffende Verengerungen nicht selten der cardiologischen Diagnostik, wie nicht nur unser Fall einer FALLOT'schen Tetrade mit einer Ringleistenstenose des Aortenconus, sondern auch kasuistische Mitteilungen anderer Autoren lehren (COLLINS u. Mitarb., HORLICK u. MERRIMAN, NADAS u. Mitarb., RICHTER, SISSMAN u. Mitarb., sowie THOMAS).

Im Vergleich mit der einschlägigen Literatur soll versucht werden, die dafür in Betracht kommenden Ursachen aufzudecken, die Problematik derartiger kombinierter Herzfehler zu erörtern und einige diagnostische Richtlinien zu geben.

Über gleichzeitig vorhandene congenitale Stenosierungen beider arteriellen Ausflußbahnen liegen in dem uns zugänglich gewesenen Schrifttum nur recht wenige Veröffentlichungen mit insgesamt 30 Fällen vor (ALLIS, BEARD u. Mitarb., BEVEGÅRD u. Mitarb. bzw. NORDENSTRÖM u. Mitarb., BRAUNWALD u. Mitarb., BURWINKEL, EDWARDS u. JONES, ELLIS u. KIRKLIN, GOERTTLER, HORLICK u. MERRIMAN, LAUER u. Mitarb., LURIE u. Mitarb., NADAS u. Mitarb., NEUFELD, HIRSCH u. PAUTZNER, NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS, POCHE u. OHM, RICHTER, SISSMAN u. Mitarb., STAMPBACH u. Mitarb., THOMAS, sowie WATSON), dazu 14 Fälle mit supravulvulärer Aorten- und peripherer Pulmonalstenose (BEUREN u. Mitarb.: 7, BOURASSA u. CAMPEAU: 3, DÜX u. Mitarb.: 1, WEINBERG u. Mitarb.: 3). In den Fällen von ALLIS (subvalv. AS+PS), BRAUNWALD u. Mitarb. (zweimal valv. AS + valv. PS), BURWINKEL (subvalv. AS+PS), EDWARDS u. JONES (3 Fälle, darunter einmal supravulv. AS+valv. PS), ELLIS u. KIRKLIN (valv.(?) AS+valv. PS), GOERTTLER (valv. PS+AS+ASD bzw. FALLOT'sche Tetralogie+subvalv. AS bei fast kompletter Dextropositio aortae), sowie POCHE u. OHM (FALLOT'sche Tetralogie mit infund.+valv. PS und schlitzförmigem VSD+subvalv. AS) fehlen allerdings detaillierte klinische Befunde. Der zweite Fall von NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS war eine Totgeburt.

Bei den beiden Beobachtungen von COLLINS u. Mitarb. bzw. DIGNINI handelte es sich um erworbene, rheumatisch bedingte Aortenklappenstenosen. Eine Aortenklappenendocarditis mit geringer narbiger Einengung des Ostiums fanden wir bei einem 56 Jahre alt gewordenen Patienten, der zwei Jahre nach der transventrikulären Sprengung einer valvulären Pulmonalstenose gestorben war; einen ähnlichen Fall erwähnten POCHÉ u. OHM (FALLOT'sche Tetralogie, schwere seröse Endocarditis der Aortenklappe). Umgekehrt sah NOVI postmortal eine deutliche Vernarbung der Pulmonalklappe bei einem im Alter von 6 Jahren wegen eines Ventrikelseptumdefektes operierten Mädchen, das gleichzeitig an einer subvalvulären Aortenstenose litt.

Bei den vier Patienten von BEVEGÅRD u. Mitarb. bzw. LUKIE u. Mitarb. wurde die Verlegung der Kammerausflußbahn beiderseits durch die Hypertrophie des muskulären Septumanteils hervorgerufen. Ähnliche Fälle wie die von GROSSE-BROCKHOFF u. LOOGEN mit sekundärer Einengung der pulmonalen Ausflußbahn als Folge einer chronischen Myocardiopathie des linken Ventrikels mußten unberücksichtigt bleiben, da eventuelle Druckdifferenzen in der linken Kammer nicht verifiziert worden waren. Das gilt auch für einen von HERBST u. Mitarb. mitgeteilten Fall, bei dem sich trotz einer angiocardiographisch nachgewiesenen supra- und subvalvulären Aortenstenose mit Hypoplasie der Aorta kein Druckgradient zwischen dem linken Ventrikel und der Femoralarterie feststellen ließ und andererseits die bei der Herzkatheterisierung zutage tretende infundibuläre Pulmonalstenose nur durch die Vorwölbung des hypertrophen Kammerseptums vorgetäuscht wurde.

Da sich die Vielfalt der Einzelbefunde nur bedingt mit dem jeweiligen Stenose-Typ erklären bzw. nur zu einem kleinen Teil auf zusätzliche Herzmißbildungen beziehen läßt, scheint im Folgenden eine vergleichende Betrachtung der Fälle mit beiderseitigen Ausflußbahnstenosen erlaubt zu sein.

ANAMNESE

Die Vorgeschichte vermag wegen der Gleichartigkeit oder zumindest doch Ähnlichkeit der durch die Pulmonal- bzw. Aortenstenosen ausgelösten subjektiven Beschwerden grundsätzlich nur wenig zur Aufklärung derartiger Herzfehlerkombinationen beizutragen. Auffälligerweise blieben die körperliche und auch die geistige Entwicklung nicht selten gehemmt (BEARD u. Mitarb., NADAS u. Mitarb. - Fall 1, NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER, RICHTER, SISSMAN u. Mitarb., THOMAS), wie auch die Dyspnoe und allgemeine Leistungsminderung wiederholt frühzeitiger in Erscheinung traten und ein stärkeres Ausmaß erreichten, als es bei einer isolierten Pulmonal- oder Aorten(klappen)stenose gleichen Schweregrades der Fall zu sein pflegt. Syncopale Anfälle, für beide Vitien charakteristisch, stellten sich offenbar bei keinem dieser Patienten ein. Bei körperlichen Anstrengungen kam mitunter eine leichte periphere Cyanose zur Beobachtung; Mischungscyanosen mit Ausbildung von Uhrglasnägeln bzw. Trommelschlegelfingern und -zehen bestanden nur im Fall 3 von NADAS u. Mitarb. mit einem "single ventricle" bzw. infolge der FALLOT'schen Tetraden bei unserem Patienten und dem von COLLINS u. Mitarb.

KLINISCHE BEFUNDE

Eine linksseitige Voussure cardiaque dominierte bei den Doppelmißbildungen, bei denen die Pulmonalstenose mit ihrer chronischen Druckbelastung des rechten Ventrikels vorherrschte (gewisse Ausnahme: BEARD u. Mitarb.); eine Aktivierung des Praecordiums fehlte selten. Diese Veränderungen gingen mit den elektrocardiographischen Befunden konform. Fand sich zugleich ein dem linken Ventrikel zuzuordnender hebender und verbreiteter Spitzenstoß, kam im Elektrocardiogramm gewöhnlich auch eine zusätzliche Linkshypertrophie zum Ausdruck (BEARD u. Mitarb., BEVEGÅRD u. Mitarb. - Fall 2, BOU-RASSA u. CAMPEAU - Fall 1, NADAS u. Mitarb. - Fall 1 - 3, WATSON, eigener Fall). Andererseits ließ sich im Fall 7 von BEVEGÅRD u. Mitarb. trotz weit überwiegender subvalvulärer Aortenstenose kein auffälliger Spitzenstoß palpieren.

Ein systolisches Schwirren wurde selten vermißt. Lag sein punctum maximum im 2.(-4.) ICR links parasternal, handelte es sich, wenn man von unserem sowie dem 2. und 4. Patienten von NADAS u. Mitarb. absieht, regelmäßig um elektrokardiographisch vorherrschende Pulmonalstenosen (NADAS u. Mitarb. - Fall 1 und 3 (beim letzteren allerdings korrigierte Transposition der großen Gefäße!)), NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER, NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS, RICHTER, SISSMAN u. Mitarb., WATSON). Fand sich das punctum maximum des Schwirrens, wie es für Aorten(klappen)stenosen typisch ist, mehr über dem oberen Brustbein bzw. in der Fossa jugularis, ergab sich keine sichere Korrelation mit dem EKG (Linksüberwiegen bei BEARD u. Mitarb. sowie bei allem 3 Patienten von BOURASSA u. CAMPEAU, Rechtsüberwiegen bei NADAS u. Mitarb. - Fall 2, sowie LAUER u. Mitarb.). Die trotz dominierender Aortenstenose scheinbar "seitenverkehrte" Lokalisation im Fall 4 von NADAS u. Mitarb. dürfte mit der andersartigen Lage der großen Gefäße infolge ihrer (funktionell korrigierten) Transposition zu erklären sein.

Dem Schwirren entsprach auskultatorisch stets ein lautes systolisches Austreibungsgeräusch, dessen punctum maximum bei tief subvalvulär gelegenen Stenosen, aber auch bei beidseitig rein valvulärer Stenosierung (HORLICK u. MERRIMAN) im 4. (3.-5.) ICR links gefunden, überwiegend aber im 2.-3. ICR links parasternal angegeben wurde. Dies galt insbesondere für die Kombination mit einer korrigierten Transposition der großen Gefäße (NADAS u. Mitarb.), wobei das Systolicum über der rechten Praecordialgegend entweder nur schwach hörbar war (Fall 3) oder - trotz vorherrschender Aortenstenose - völlig fehlte (Fall 4). Sonst gestatteten die Geräuschlokalisierung und -intensität relativ zuverlässige Rückschlüsse auf das Verhältnis der pathologisch-anatomischen Veränderungen im Bereich beider arteriellen Herzentenden; für das linke Herz traf dieses besonders auf die Fälle von NADAS u. Mitarb. (2), BEARD u. Mitarb. bzw. LAUER u. Mitarb. zu, auch für die supravulvulären Stenosen von BOURASSA u. CAMPEAU, dagegen weniger auf die von BEVEGÅRD u. Mitarb. mit tiefem Sitz einer muskulären Subaortenstenose.

Die für Aortenstenosen typische Geräuschfortleitung in die Halsregion ließ sich häufig, zumindest bei allen höhergradigen und nicht zu tief gelegenen linksventrikulären Strömungshindernissen wahrnehmen; sie ist hierfür jedoch nicht pathognomonisch. Als ungewöhnlich muß ein derartiger Befund bei schweren Formen einer FALLOT'schen Tetralogie mit deutlich reduziertem Lungendurchfluß gelten (COLLINS u. Mitarb.). Wir hatten bei unserem Patienten eine auffallend starke pulmonale Zirkulation festgestellt und uns insofern den Geräuschbefund allein durch die FALLOT'sche Mißbildung zu erklären vermocht.

Diastolische Geräuschphänomene konnten wir nicht nachweisen. Ebenso wie BEVEGÅRD u. Mitarb. stellten NADAS u. Mitarb. hingegen bei jedem ihrer vier Patienten ein mäßig lautes (Grad II) mesodiastolisches Geräusch über der Herzspitze fest, das einmal (Fall 4) auf einer relativen Tricuspidalstenose infolge eines interatrialen Links-Rechts-Shunts hätte beruhen können, -im übrigen - gestützt auf eine pathologisch-anatomische Beobachtung - aber auf eine Behinderung des diastolischen Bluteinstroms durch das die linksventrikuläre Einflußbahn einengende hypertrophe Ventrikelseptum zurückgeführt wurde. Derartige diastolische Geräusche seien für konzentrische Hypertrophien der linken Kammer, gleich welcher Genese (Aortenisthmusstenose, congenitale Aortenklappenstenose - ONGLEY u. Mitarb., "obstructive cardiomyopathy" - GOODWIN u. Mitarb.), als pathognomonisch anzusehen. NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER deuteten ein kurzes Diastolicum über dem oberen Sternum als Ausdruck einer milden Aortenklappeninsuffizienz, COLLINS u. Mitarb. bei ihrer Kombination einer FALLOT'schen Tetrade mit rheumatisch bedingter Aortenklappenstenose als Zeichen einer ausgedehnten Kollateraldurchblutung der Lunge.

Aus dem Verhalten der Herztöne ließen sich nur wenig differentialdiagnostisch verwertbare Aufschlüsse gewinnen. Unabhängig vom Stenosesitz und ihrem Schweregrad ergab sich fast einheitlich eine graduell allerdings unterschiedliche Abschwächung der 2. Basistöne, selbst bei den supravulvulä-

ren Stenosen und bei der Koppelung mit einer korrigierten Transposition der großen Gefäße, die im allgemeinen mit einem auffällig akzentuierten 2. Ton im 2. ICR links einherzugehen pflegt (SCHMUTZLER u. Mitarb.). Nur im Fall 2 von NADAS u. Mitarb. mit der supravulvulären Aortenstenose bzw. im Fall 7 von BEVEGÅRD u. Mitarb. wurde ein normal lauter Semilunarklappenschlußton links neben dem Sternum beschrieben. Die bei unserem Anomaliekomplex nachgewiesene Seitendifferenz der 2. Basistöne konnte mühelos in das Bild der FALLOT'schen Tetralogie eingeordnet werden. Die Amplitude des Aortenklappenschlußtons war im Gegensatz zu dem Fall von COLLINS u. Mitarb. mit einer Aortenostiumstenose nicht herabgesetzt. Der 1. Herzton sowie ein eventueller Vorhoftton fanden in der einschlägigen Literatur mit einer Ausnahme (NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS - Fall 1) keine Beachtung.

PHONOCARDIOGRAMM

Bekanntlich zeigen die systolischen Austreibungsgeräusche bei Pulmonalstenosen mit oder ohne Ventrikelseptumdefekt bzw. bei Aorten(klappen)stenosen unterschiedliche, für sich charakteristische Merkmale. Diese müßten sich auch bei beidseitigen Ausflußbahnstenosen nachweisen lassen, sofern keine gegenseitige Überlagerung der über dem Herzen auftretenden akustischen Phänomene eintritt und damit eine räumlich getrennte Aufzeichnung bzw. die Zuordnung zu zwei verschiedenen Entstehungsorten verhindert werden.

Auf Grund des Phonocardiogramms vermuteten NADAS u. Mitarb. bei ihrem ersten Fall mit links und rechts parasternal gleich lauten, auskultatorisch nicht sicher zu differenzierenden systolischen Geräuschen das Vorliegen einer beidseitigen arteriellen Stenose; im 2. ICR rechts wies das rautenförmige Geräusch ein recht frühes Amplitudenmaximum auf, im 2., noch deutlicher im 4. ICR links fand sich demgegenüber eine typische Trapezform mit kurzem, bis zum 2. Herzton dauerndem Decrescendo. Ein umgekehrtes Verhalten der Geräuschmaxima zeigt das Phonocardiogramm des von WATSON beschriebenen Falles, obwohl die (supravulvuläre)

Pulmonalstenose die (gleichfalls supra- und subvalvulär gelegene) Aortenstenose in ihrem Schweregrad übertraf. Ebensowenig wie die anderen Autoren vermochten wir hinsichtlich der Geräuschform signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Ableitungspunkten festzustellen. Auch die Geräuschintensität ließ allgemein keine bindenden Schlüsse zu. Eine Differenzierungsmöglichkeit durch pharmakologische Beeinflussung der peripheren Kreislaufwiderstände ist bei Pulmonal- und Aorten(klappen)stenosen ohne interventrikuläre Kommunikation nur ganz begrenzt gegeben (HOLLDACK u. WOLF).

CAROTISPULSKURVE

Bei kombinierten Pulmonal- und Aorten(klappen)stenosen mit vollständig getrennten Kreisläufen oder einer nur kleinen, hämodynamisch nicht in Erscheinung tretenden Kurzschlußverbindung - wie im Fall 4 von NADAS u. Mitarb. oder in dem von LAUER u. Mitarb. - müßten dieselben Kriterien für die Erkennung der Aortenstenose und die Beurteilung ihres Schweregrades maßgebend sein wie bei einem isolierten Vorkommen. Mitteilungen liegen darüber mit Ausnahme von STAMPBACH u. Mitarb. nicht vor; die von NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER angegebenen Daten wurden zu weit peripher, nämlich an der Arteria brachialis, gewonnen. In unserem Fall war der Carotispulskurve - retrospektiv gesehen - wegen der besonderen pathologisch-anatomischen Verhältnisse kein Aussagewert beizumessen, da eine eventuelle Verzögerung ihres Steilanstieges durch den Rechts-Links-Shunt ausgeglichen werden konnte und der subvalvulär gelegene Ventrikelseptumdefekt während der späten Systole einen Blutabstrom in die rechte Kammer statt in die Aorta erlaubte (= scheinbar normale (links)ventrikuläre Austreibungszeit).

ELEKTROCARDIOGRAMM

Solange bei einer Doppelhypertrophie des Herzens die normale Gewichtsrelation von 1:2 zwischen der rechten und linken Herzhälfte erhalten bleibt, können sich die Auswirkungen im elektrokardiographischen Bild auf das Flächenpotential von QRS beschränken, da sich die gegensinnig gerichteten elektrischen Kräfte neutralisieren (SCHAEFER). Eine streng

proportional erfolgende "ideale" Doppelhypertrophie (SCHMIDT) kommt aber praktisch kaum vor. So bestand auch bei den im Schrifttum mitgeteilten kombinierten Ausflußbahnstenosen in keinem Fall eine funktionelle Gleichwertigkeit der links- und rechtsventrikulären Druck-(und Volumen-)Belastung; trotzdem ließ das Elektrokardiogramm selten zuverlässige Rückschlüsse auf das graduelle Ausmaß dieser Seitendifferenzen zu (BEARD u. Mitarb., BEVEGÅRD u. Mitarb. - Fall 2, NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS - Fall 2, NADAS u. Mitarb. - Fälle 1-3). Diese Tatsache hatte wiederholt die schwerwiegende Verkenennung einer Herzfehlerkomponente, vorwiegend der linksseitigen, zur Folge.

Während bei unserem Patienten das für eine FALLOT'sche Tetrade stets besonders charakteristische elektrokardiographische Bild der Standardableitungen durch die gleichzeitig vorhanden gewesene Linkshypertrophie, von uns als Ausdruck einer vermehrten Volumenarbeit gedeutet, offensichtlich verwischt wurde ($\alpha_{QRS} + 45^\circ$), reichte im Falle von COLLINS u. Mitarb. der Schweregrad der erst im Laufe des Lebens auf rheumatischer Basis entstandenen Aortenklappenstenose (Gradient 40-50 mm Hg) zur elektrischen Kompensation der hochgradigen Druck- und Volumenbelastung der rechten Kammer nicht aus. Bei der Mehrzahl von rechts- und linksseitigen Stenosen mit intaktem Ventrikelseptum betrug der Winkel $\alpha_{QRS} + 90^\circ$ (BOURASSA u. CAMPEAU) bis $+180^\circ$ (NADAS u. Mitarb. - Fall 1), unter Umständen auch dann, wenn, wie im Fall 2 von BEVEGÅRD u. Mitarb., in der linksventrikulären Ausflußbahn ein höherer systolischer Druckgradient gemessen wurde als in der rechten Kammer. Bei stärkeren Diskrepanzen dieser Art fanden sich in den Extremitätenableitungen allerdings doch ein Mittel- (NADAS u. Mitarb. - Fall 4) bzw. ein Linkstyp (BEVEGÅRD u. Mitarb. - Fall 7, STAMPBACH u. Mitarb.). Der von BEARD u. Mitarb. festgestellte pathologische Linkstyp ($\alpha_{QRS} - 55^\circ$) entsprach dagegen nicht den intracardialen Druckverhältnissen.

Der Hauptvektor von T war bei unserem Patienten mit einem Winkel α von -5° etwas stärker nach links gedreht als man bei einer FALLOT'schen Tetrade erwarten sollte. Der Achsen-

differenzwinkel lag mit $+50^{\circ}$ noch im Bereich der Norm; er verhielt sich bei den anderen Doppelstenosen uneinheitlich.

In den Brustwandableitungen sahen COLLINS u. Mitarb. die üblichen Zeichen einer Adaptationshypertrophie des rechten Ventrikels; desgleichen wurden von HORLICK u. Mitarb., LAUER u. Mitarb., NADAS u. Mitarb. (Fälle 1-4), NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER sowie NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS bzw. THOMAS qR- bzw. Rs-Komplexe, meist mit flach positiver T-Zacke, in V_1 , von BEVEGÅRD u. Mitarb. (Fall 7) in V_2 beobachtet. Abgesehen von dem letztgenannten Fall und von dem 4. Patienten von NADAS u. Mitarb., bei dem die Form der Brustwandableitungen durch die korrigierte Transposition der großen Gefäße zwangsläufig gewisse Abwandlungen erfahren mußte (SCHMUTZLER u. Mitarb.), dominierte im klinischen Bild die infundibuläre oder valvuläre Pulmonalstenose. Bei überwiegender Strömungsbehinderung im linken Ventrikel herrschte sonst eine rS-Relation mit hoch positivem T vor (BEARD u. Mitarb., BEVEGÅRD u. Mitarb. - Fall 2, BOURASSA u. CAMPEAU - Fall 1 u. 2). SISSMAN u. Mitarb. beschrieben eine Übergangsform (RS) in V_1 bei überwiegender Rechtsbelastung des Herzens. - Eine Verspätung des oberen Umschlagspunktes wurde in der Mehrzahl der Fälle vermißt.

Ein sprunghafter Wechsel zu rS-Komplexen mit großen Amplituden ließ sich in V_2 bei NADAS u. Mitarb. (1-3), NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER sowie NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS, in V_3 bei BEVEGÅRD u. Mitarb. (7), LAUER u. Mitarb. sowie THOMAS erkennen, deren Relation entweder bis V_6 annähernd konstant blieb oder sich zugunsten eines Überwiegens von R verschob. Sowohl HORLICK u. MERRIMAN, SISSMAN u. Mitarb. als auch NADAS u. Mitarb. im Fall 3 vermuteten auf Grund dieses Verhaltens eine leichte bis mäßiggradige Linkshypertrophie, ohne sich jedoch über ihre Ursache schlüssig zu werden. In den Fällen 1 und 2 von NADAS u. Mitarb. sowie in denen von LAUER u. Mitarb., NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER bzw. WATSON stellte die in den Brustwandableitungen ersichtliche Linkshypertrophie nicht das einzige deutliche

Zeichen einer assoziierten Mißbildung des linken Herzens dar, so daß die richtige Bewertung erleichtert wurde. Wir fanden einen allmählichen Übergang mit großen biphasischen Kammerkomplexen und positiven T-Zacken; der Potentialumschlag lag zwischen V₄ und V₅. Die übrigen Fälle boten reine Linkshypertrophiebilder mit recht plötzlichem Wechsel von tiefen S- zu hohen R-Zacken mit normaler QR-Zeit und positivem (BEVEGÅRD u. Mitarb. - Fall 2) oder negativem T (BEARD u. Mitarb.). Eine überhöhte Amplitude der R-Zacke mit linksventrikulärer ST-Senkung und negativer T-Zacke ergab sich auch bei den ersten beiden Patienten von BOURASSA u. CAMPEAU sowie beim 4. Patienten von NADAS u. Mitarb. mit vorwiegender linksseitiger Stenose.

Typische Kriterien eines P-sinistocardiale traten nie in Erscheinung. Eine Überlastung des rechten Vorhofs zeigte sich dagegen recht häufig (BEVEGÅRD u. Mitarb., COLLINS u. Mitarb., NADAS u. Mitarb. - Fall 2 u. 3). Mit Ausnahme der ersten beiden Patienten von NADAS u. Mitarb. mit einem a.-v. Block I. Grades fehlten Erregungsüberleitungsstörungen.

RÖNTGENUNTERSUCHUNG

Da die reine Widerstandshypertrophie der rechten Kammer bei einer Pulmonalstenose zu andersartigen Umformungen des Herzens führt als die kombinierte Druck- und Volumenbelastung des rechten Ventrikels bei einer FALLOT'schen Tetralogie, lassen sich die röntgenologischen Veränderungen unseres Falles mit denen der in der Literatur beschriebenen Doppelstenosen nur bedingt vergleichen. COLLINS' Patient mit schwerer FALLOT'scher Tetralogie und mittelgradiger valvulärer Aortenstenose wies eine ausgeprägte "coeur en sabot"-Form mit Dextroposition der Aorta auf; die Lungengefäßzeichnung war erheblich vermindert. Eine Rarefizierung der peripheren pulmonalen Gefäßstruktur sowie eine ähnliche Herzkonfiguration infolge vorwiegender Vergrößerung des rechten Ventrikels und Vorhofs fanden SISSMAN u. Mitarb. bei ihrer bereits dekompensierten infundibulären und val-

vulären Pulmonalstenose, während die auf der gleichzeitig vorhandenen subvalvulären Aortenstenose beruhende leichtere Linkshypertrophie nur im schrägen Durchmesser erkennbar war. Eine hochgradige generelle Cardiomegalie unter Beteiligung aller vier Herzhöhlen hatte sich bei der ebenfalls dekompensierten beidseitigen subvalvulären Stenose im Fall 1 von NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS und auch bei dem Patienten von THOMAS entwickelt; die Lungendurchblutung schien herabgesetzt zu sein. Die großen Herzvolumina in den Fällen von BEVEGÅRD u. Mitarb. bzw. NORDENSTRÖM u. OVENFORS beruhten vorwiegend auf einer Dilatation des linken Ventrikels und Vorhofs; Veränderungen der Aorta ascendens fehlten. NADAS u. Mitarb. beobachteten stets eine Herzverbreiterung, die vor allem auf den rechten, dreimal "verdachtsweise" auch auf den linken Ventrikel bezogen wurde, ohne daß jedoch ein ernsthafter Gedanke an eine assoziierte linksseitige Laesion auftauchte. Die Lungengefäßzeichnung verhielt sich unterschiedlich; vermehrt war sie, ohne daß - infolge der korrigierten Transposition der großen Gefäße! - die Pulmonalarterie identifiziert werden konnte, bei dem Mädchen mit zusätzlichem Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt. Während in diesem Falle die nach dem EKG nicht unbedeutende Hypertrophie der linksseitig gelegenen, funktionell linken, anatomisch aber rechten Kammer der röntgenologischen Feststellung entging, stimmte der links-pathologische EKG-Befund mit der aortalen Dekonfiguration des Herzens in dem Fall von BEARD u. Mitarb. trotz der gleichzeitig ausgebildeten schweren Pulmonalstenose überein. Die röntgenologisch unverkennbare Aortendilatation ließ sich bei der später durchgeführten Operation nicht recht verifizieren. Eine poststenotische Aortenektasie mit verstärkten Pulsationen bei röntgenologisch und elektrokardiographisch sonst vorherrschender Rechtsbelastung des Herzens ergab sich bei dem Patienten von NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER mit nicht sicher lokalisierter Aortenstenose, nicht dagegen bei dem Fall von STAMPEACH u. Mitarb. mit mittelschwerer Aortenconusstenose und normal

großem Herzen. Eine Vergrößerung aller Herzhöhlen ohne Veränderung des oberen Gefäßbandes sahen LAUER u. Mitarb. bei subvalvulärer Aorten- und Pulmonalstenose; ein schmales Aortenband bei geringer Erweiterung des gesamten Herzens und normaler Lungengefäßzeichnung wurde von BOURASSA u. CAMPEAU als Charakteristikum einer supravulvulären Aorten- und Pulmonalstenose herausgestellt. Eine normale Herzgröße und unauffällige Lungengefäßzeichnung beschrieb WATSON in einem ähnlichen Fall.

Die röntgenologische Herzkonfiguration unseres Patienten entsprach mit seiner mäßigen Vergrößerung, der angedeuteten Dextropositio der Aorta und der unauffälligen Lungengefäßzeichnung durchaus dem Bild einer relativ milden FALLOT'schen Tetradе. Eine Größen- und Formänderung der linken Kammer wurde weder im postero-anterioren noch im frontalen Strahlengang bemerkt.

HERZKATHETERDIAGNOSTIK UND ANGIOCARDIOGRAPHIE

Die klinischen, phono- und elektrocardiographischen sowie röntgenologischen Befunde vermögen also manchmal nur vage Verdachtsmomente (BEARD u. Mitarb., NADAS u. Mitarb. - Fall 4, NEUFELD, ONGLEY u. EDWARDS, THOMAS), zweifellos aber auch begründete Anhaltspunkte (COLLINS u. Mitarb., LAUER u. Mitarb., NADAS u. Mitarb. - Fall 1 u. 2, NEUFELD, HIRSCH u. PAUZNER, STAMPBACH u. Mitarb., WATSON) für die Existenz einer beiderseitigen ventrikulären Ausflußtraktstenose zu liefern. Die endgültige Klärung bleibt aber in jedem Fall einer Herzkatheterisierung und Angiocardiographie vorbehalten.

Diese sollte sich bei derartigen Patienten wegen der Gefahren, die aus einer unvollständigen cardiologischen Diagnostik erwachsen können, nicht auf die Sondierung und Darstellung der venösen Strombahn beschränken. In unserem Fall hatte die prae- und intraoperative Verkenning der anatomischen Situation Schuld an dem letalen Ausgang; dieselbe Erfahrung mußten HORLICK u. MERRIMAN, NADAS u. Mitarb. (bei

ihrem 3. Patienten) sowie SISSMAN u. Mitarb. machen. Letztere hatten unter Fehldeutung der auskultatorischen (weder A_{II} noch P_{II} hörbar), elektrokardiographischen (in V₁ tiefe S- statt hoher R-Zacke u.a.) und röntgenologischen Befunde (Linksverbreiterung sowie Einengung des Retrocardialraumes durch echte Vergrößerung des linken Ventrikels, nicht lediglich infolge einer Dorsalverdrängung der linken Kammer durch die rechte) auf eine Wiederholung der mißglückten Katheteruntersuchung verzichten zu können gemeint und somit die gleichzeitig vorhandene subvalvuläre Aortenstenose übersehen. Auch THOMAS hatte geglaubt, nach klinischer Feststellung einer schweren Pulmonalstenose von einer intracardialen Diagnostik absehen zu können; infolgedessen entging ihm jedoch die Stenose der anderen Semilunarklappe. NADAS u. Mitarb. fanden bei ihrem dritten Patienten einen den arteriellen Systemdruck weit übersteigenden Druck im rechten Ventrikel, weswegen sie an eine isolierte Pulmonalstenose mit intakter Kammerscheidewand dachten. Da weder der linke Ventrikel noch die beiden großen Gefäße erreicht werden konnten und eine Angiocardiographie unterlassen wurde, blieben sowohl der subtotale Ventrikelseptumdefekt als auch die infundibuläre "Aortenstenose" sowie das Vorliegen der korrigierten Transposition der großen Gefäße unerkannt. Bei dem Patienten von HORLICK u. MERRIMAN mit beidseitiger Ostiumstenose und Vorhofseptumdefekt hätte die röntgenologisch sichtbare, auch im EKG ihren Niederschlag findende, für eine FALLOT'sche Trilogie aber ungewöhnliche Vergrößerung der linken Kammer den Verdacht auf eine zusätzliche Mißbildung des linken Herzens lenken müssen.

Umgekehrt gelang es BEARD u. Mitarb., durch Rechtsherzkatheterisierung eine klinisch nicht vermutete, dabei aber recht hochgradige infundibuläre Pulmonalstenose mit einem Gradienten von 85 mm Hg nachzuweisen; die zunächst allein diagnostizierte Aortenstenose wurde während der Operation durch direkte intracardiale Druckmessungen bestätigt. Auf die gleiche Art stellten STAMPBACH u. Mitarb. bei einem Patienten außer einer Aortenstenose unerwartet eine allerdings

leichte infundibuläre Pulmonalstenose fest. Die Lokalisation des linksseitigen Strömungshindernisses erfolgte durch retrograde Katheterisierung des linken Ventrikels; der im subvalvulären Bereich registrierte systolische Drucksprung beruhte auf einer typischen, angiocardiographisch in allen Einzelheiten zur Darstellung kommenden Ringleistenstenose des Aortenconus.

NADAS u. Mitarb. verifizierten bei ihrem ersten Patienten die schwere infundibuläre und valvuläre Pulmonalstenose mit kleinem Vorhofseptumdefekt durch Katheteruntersuchung und Farbstoffkurven, die stenosebedingte Widerstandserhöhung in der linken Kammer durch intraoperative Druckmessungen, bei dem zweiten durch eine Sondierung beider Herzhälften bzw. die Kontrastmittelfüllung des linken Ventrikels (zur Abgrenzung der supravulvulären Aortenstenose). Bei dem vierten Patienten ließen sich von der venösen Seite aus sowohl der rechte Vorhof und Ventrikel als auch die beiden linken Herzhöhlen erreichen; angiocardiographisch fand sich das charakteristische Bild einer korrigierten Transposition der großen Gefäße. BEVEGÅRD u. Mitarb. bzw. NORDENSTRÖM u. OVENFORS vermochten bei ihren beiden Patienten die vollständige Diagnose auch erst durch eine Rechtsherzkatheterisierung und perkutane Punktion des linken Ventrikels bzw. durch eine retrograde Linksherzsondierung mit gezielter Kontrastmittelinjektion zu stellen.

Nur LAUER u. Mitarb. nahmen bereits auf Grund ihrer klinischen Befunde das Vorliegen einer beiderseitigen Ausflußbahnstenose an und verzichteten daraufhin auf eine Katheteruntersuchung; den zusätzlichen (kleinen) Ventrikelseptumdefekt entdeckten sie nun allerdings erst während der Operation. BOURASSA u. CAMPEAU führten von vornherein eine venöse und arterielle Druckregistrierung durch, zum Teil kombiniert mit selektiver Angiocardiographie. Dasselbe gilt für den Fall von WATSON.

OPERATION

Die chirurgische Korrektur von kombinierten Pulmonal- und Aortenstenosen ist nach den bisherigen Erfahrungen mit einem erheblichen Risiko behaftet, welches offensichtlich in mehreren Faktoren begründet liegt. Die häufigste Ursache eines letalen Ausgangs bildete die ungenügende Beseitigung der linksseitigen Ausflußbahnstenosierung, die in den Fällen von uns, HORLICK u. MERRIMAN, NADAS u. Mitarb. (Fall 3) sowie SISSMAN u. Mitarb. auf die Tatsache zurückgeführt werden mußte, daß die subvalvuläre oder valvuläre Aortenstenose selbst intra operationem unerkannt geblieben war. Im Fall 1 von NADAS u. Mitarb. konnte aus technischen Gründen nur die Pulmonalstenose beseitigt werden, im Fall 2 mißlang eine ausreichende Erweiterung der Aorta in ihrem verengten supra-valvulären Bereich. Das gleiche galt für den ersten Patienten von BOURASSA u. CAMPEAU sowie für einen von EDWARDS u. JONES. Postoperativ entwickelte sich regelmäßig innerhalb kurzer Zeit, besonders rasch bei Patienten mit restierender intracardialer Kurzschlußverbindung (HORLICK u. MERRIMAN, NADAS u. Mitarb. - Fall 3), eine schwere, therapeutisch nicht beeinflussbare Lungenstauung. Unser Patient wies die längste Überlebenszeit auf, wenn man von dem von POCHE u. OHM erwähnten Patienten absieht, bei dem die Todesursache aber komplexerer Natur gewesen sein dürfte; wegen der nur sehr geringen Faserhypertrophie des linken Ventrikels kann die (erst postmortal festgestellte) subvalvuläre Aortenstenose funktionell nicht schwerwiegend gewesen sein. Der vierte Patient von NADAS u. Mitarb. starb trotz guter anatomischer Reparatoren beider Stenosen infolge Linksherzversagens. Bei COLLINS' Patienten kam es zum hypoxisch bedingten Herzversagen, da die Sprengung der Aortenklappe eine Verstärkung des interventrikulären Rechts-Links-Shunts nach sich zog und damit zu einem weiteren Absinken der pulmonalen Durchblutung führte, die auch durch die gleichzeitig angelegte BLALOCK-Anastomose nicht ausgeglichen werden konnte. Auch der eine Patient von BEVEGÅRD u. Mitarb. sowie beide von LURIE u. Mitarb.

kamen wenige Tage nach dem erfolglos gebliebenen intracardialen Eingriff ad exitum. Der Patient von THOMAS starb während der intraoperativen Exploration; überraschenderweise hatte sich neben der klinisch diagnostizierten Pulmonalstenose auch eine schwere Aortenklappenstenose ergeben.

Einen zufriedenstellenden Operationserfolg vermochten lediglich BEARD u. Mitarb., BOURASSA u. CAMPEAU sowie LAUER u. Mitarb. mitzuteilen.

Es muß also grundsätzlich eine optimale Korrektur beider Stenosen angestrebt werden, um nicht durch eine verbleibende oder sogar verstärkte, schwerwiegende Störung der Haemodynamik die geringe Anpassungsfähigkeit solcher Herzen zu überfordern.

Die Ausführungen lassen sich folgendermaßen zusammenfassen und akzentuieren:

1. Stenosen im Bereich beider arteriellen Herzenden stellen zwar ein seltenes Vorkommnis dar, sie erfordern aber aus prognostischen Gründen ein verstärktes Interesse und eine besondere diagnostische Sorgfalt.
2. Die klinische Symptomatik wird hauptsächlich durch den absoluten Schweregrad der beidseitigen Strömungshindernisse und ihr graduelles Verhältnis zueinander bestimmt.
3. Einen ersten Hinweis auf eine derartige Herzfehlerkombination können der auskultatorische und phonocardiographische Befund geben, falls sich bei einem Patienten die unterschiedlichen Merkmale einer Pulmonal- und Aortenstenose in Bezug auf die Lokalisation, Fortleitungsrichtung und Form der systolischen Austreibungsgeräusche bzw. das Verhalten der Herztöne nachweisen lassen. In anderen Fällen wird der Verdacht erst durch die Feststellung einer beidseitig verstärkten (Druck-)Belastung des Herzens geweckt.
4. Gewisse Rückschlüsse auf das Ausmaß der Herzmißbildung erlaubt auch der palpatorische Befund; durch die im EKG

zutage tretenden Zeichen einer Doppelhypertrophie kann dieser bestätigt und in entscheidendem Maße ergänzt werden. Es bestehen allerdings keine festen Beziehungen zwischen den morphologischen und elektrocardiographischen Veränderungen. Mit der übrigen klinischen Symptomatik schlecht in Einklang zu bringende oder sogar unvereinbare Abweichungen im EKG-Bild sollten aber wenigstens an zusätzliche Anomalien denken lassen.

5. Das Röntgen-Übersichtsbild vermag bei Doppelstenosen nur selten einen wesentlichen Beitrag zur Diagnostik zu liefern.
6. Die endgültige Diagnosestellung, erst recht die Abgrenzung des Stenose-Typs, bleiben der Herzkatheteruntersuchung und Angiocardiographie vorbehalten. Liegt auch nur der geringste Anhaltspunkt für eine doppelseitige Herzmißbildung vor, darf sich diese nicht auf die Sondierung und Darstellung nur eines Kreislaufsystems beschränken.
7. Es kann erwartet werden, daß der Prozentsatz der bei diesen Anomaliekomplexen unvollständig gestellten Diagnosen mit zunehmender Erfahrung und bei optimaler Untersuchungstechnik auf ein Minimum zurückgeht.

ZUSAMMENFASSUNG

Eine eigene Beobachtung einer FALLOT'schen Tetralogie mit einer Ringleistenstenose des Aortenconus wird zum Anlaß genommen, sich mit den diagnostischen Schwierigkeiten und Problemen kombinierter Stenosen im Bereich beider arteriellen Herzendenden auseinanderzusetzen. Die im Schrifttum mitgeteilten klinischen, phono- und elektrocardiographischen sowie röntgenologischen Befunde werden vergleichend und abwägend gegenübergestellt. Auf die Notwendigkeit einer subtilen Herzkatheter- und angiocardiographischen Untersuchung zur Sicherung und Vervollständigung der Diagnose wird besonders eindringlich hingewiesen, da eine unvollkommen bleibende, eventuell nur einseitig erfolgende operative Korrektur derartiger Vitien mit einem ungewöhnlich hohen Risiko behaftet ist.

L i t e r a t u r

ABBOTT, M.E.

Atlas of congenital cardiac disease
New York: Amer. Heart Assoc. 1936

ALELLA, A.

Steuerung der Coronardurchblutung.

In: W. LOCHNER u. E. WITZLEB: Probleme der Coronar-
durchblutung, S. 10. Springer Berlin 1958

ALLIS

zit. nach NOVI

AMPLATZ, K.

The roentgenographic diagnosis of mitral and aortic
valvular disease

Amer. Heart J. 64, 556 (1962)

ARVIDSSON, H.

Angiocardiographic measurements in congenital heart
disease in infancy and childhood. I. The size of the
ascending and descending aorta

Acta radiol. 1, 981 (1963)

ASHMAN, R.

A statistical study of the ventricular gradient and of
the QRS complex of the electrocardiogram

Arch. Inst. cardiol. México 15, 266 (1945)

AWAD, J.A. u. E.P. MANNIX, Jr.

Congenital valvular and subvalvular aortic stenosis with
associated coarctation of the aorta and patent ductus
arteriosus

J. Thorac. Surg. 43, 203 (1962)

AYGEN, M.M. u. E. BRAUNWALD

The splitting of the second heart sound in normal subjects
and in patients with congenital heart disease

Circulation 25, 328 (1962)

BACANER, M., J.E. CONNOLLY, D. BRUNS, E. STORLI u. J. LOWEN-
STEIN

The coronary blood flow as a critical determinant of cardiac
performance and cardiac size

Amer. J. Med. 30, 392 (1961)

BARGMANN, W.

Bau des Herzens

In: W. BARGMANN u. W. DOERR: Das Herz des Menschen,
Bd. I, S. 88. Thieme Stuttgart 1963

BAYER, O. u. H. GANTER

Zur Diagnostik angeborener Herz- und Gefäßmißbildungen.
III. Mitt. Die Bedeutung des Elektrokardiogramms für die
Beurteilung der angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen
Arch. Kreisf.forsch. 16, 363 (1951)

BEARD, E.F., D.A. COOLEY u. J.R. LATSON

Combined congenital subaortic stenosis and infundibular
subpulmonic stenosis
Arch. Int. Med. 100, 647 (1957)

BENCHIMOL, A., J.F. LEGLER u. E.G. DIMOND

The carotid tracing and apexcardiogram in subaortic
stenosis and idiopathic myocardial hypertrophy
Amer. J. Cardiol. 11, 427 (1963)

BENDER, S.R., I.S. DREIFUS u. D. DOWNING

Anatomic and electrocardiographic correlation of Fallot's
Tetralogy. A study of 100 proved cases
Amer. J. Cardiol. 7, 475 (1961)

BENNINGHOFF, A.

Blutgefäße und Herz

In: Handb. der mikroskop. Anatomie des Menschen, Bd. VI/1.
Springer Berlin 1930

BERCU, B.A., G.A. DIETERT, W.H. DANFORTH, E.E. PUND,
R.C. AHLVIN u. R.R. BELLIVEAU

Pseudoaortic stenosis produced by ventricular hypertrophy
Amer. J. Med. 25, 814 (1958)

BERNSMEIER, A.

Durchblutung und Stoffwechsel des gesunden und kranken
Herzens
Verh. dtsh. Ges. inn. Med. 1963

BERNSMEIER, A., W. RUDOLPH u. R. ZENKER

Neue Gesichtspunkte zur Operationsindikation bei ange-
borenen und erworbenen Herzfehlern
Münchn. med. Wschr. 104, 705 (1962)

BEVEGÅRD, S., B. JONSSON u. I. KARLÖF

Low subvalvular aortic and pulmonic stenosis caused by asymmetrical hypertrophy and derangement of muscle bundles of the ventricular wall

Acta med. scand. 172, 269 (1962)

BEUREN, A.J., J. APITZ u. J. KONCZ

Die Diagnose und Beurteilung der verschiedenen Formen der supravulvulären Aortenstenose

Z. Kreisl.forsch. 51, 829 (1962)

BEUREN, A.J., Ch. SCHULZE, P.E. EBERLE, D. HARMJANZ u. J. APITZ

Weitere Beobachtungen bei Patienten mit dem Syndrom supravulvulärer Aortenstenose

Z. Kreisl.forsch. 52, 1252 (1963)

BEUREN, A.J., J. STOERMER, J. APITZ u. H.E. HOFFMEISTER

Aortenstenose im Säuglings- und Kindesalter

Z. Kreisl.forsch. 50, 755 (1961)

BILGER, R., J. KEUL, H. REINDELL, H. STEIM, U. BLUM u. D. SCHMIDT

Über das Ekg bei der Druck- und Volumenbelastung des linken Ventrikels

Arch. Kreisl.forsch. 43, 209 (1964)

BING, R.J. u. R. DALEY

Behaviour of the myocardium in health and disease as studied by coronary sinus catheterization

Amer. J. Med. 10, 711 (1951)

BJÖRK, V.O., I. CULLHED u. H. LODIN

Aortic stenosis

Circulation 23, 509 (1961)

BJÖRK, V.O., B. JONSSON u. B. NORDENSTRÖM

Subaortic stenosis

Thorax 13, 201 (1958)

BLUMBERGER, KJ.

Die Wirkungen des peripheren Kreislaufs auf die zeitliche Dynamik des Herzens beim Menschen

Verh. dtsch. Ges. Kreisl.forsch. 22, 79 (1956)

BOGAERT, A. van, A. van GENABEEK, M. ARNOLDY, J. WAUTERS, H. van der HENST, M. KEIRSEBELIK u. J. VANDAELE

Comportement du premier bruit du coeur dans la sténose aortique clinique et expérimentale

Arch. Mal. COEUR 56, 40 (1963)

BOITEAU, G.M., M.G. BOURASSA u. B.J. ALLENSTEIN

Upstroke time ratio

Amer. J. Cardiol. 11, 319 (1963)

BOUCHARD, F. u. C. CORNU

Étude des courbes de pression ventriculaire droite et artérielle pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires

Arch. Mal. Coeur 47, 415 (1954)

BOURASSA, M.G. u. L. CAMPEAU

Combined supravalvular aortic and pulmonic stenosis

Circulation 28, 572 (1963)

BOUSVAROS, G.A.

Pulmonary second sound in the tetralogy of Fallot

Amer. Heart J. 61, 570 (1961)

BRACHFIELD, N. u. R. GORLIN

Functional aortic stenosis

Ann. Int. Med. 54, 1 (1961)

BRAUNWALD, E. u. M.M. AYGEN

Idiopathic myocardial hypertrophy without congestive heart failure or obstruction to blood flow

Amer. J. Med. 35, 7 (1963)

BRAUNWALD, E. u. C.J. FRAHM

Studies on Starling's law of the heart. IV. Observations on the hemodynamic functions of the left atrium in man

Circulation 24, 633 (1961)

BRAUNWALD, E., A. GOLDBLATT, M.M. AYGEN, S.D. ROCKOFF u. A.G. MORROW

Congenital aortic stenosis

Circulation 27, 426 (1963)

BRAUNWALD, E., A.G. MORROW, W.P. CORNELL, M.M. AYGEN u. T.F. HILBISH

Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Clinical, hemodynamic and angiocardigraphic manifestations

Amer. J. Med. 29, 924 (1960)

BRENT, L.B., A. ALBURANO, D.L. FISHER, T.J. MORAN, J.D. MYERS u. W.J. TAYLOR

Familial muscular subaortic stenosis

Circulation 21, 167 (1960)

BRETSCHNEIDER, H.J.

Zur pharmakologischen Behandlung koronarer Durchblutungsstörungen

Dtsch. med. J. 13, 457 (1962)

BROCK, R.

Functional obstruction of the left ventricle

Guy's Hosp. Rep. 108, 144 (1959)

BROCK, R. u. P.R. FLEMING

Aortic subvalvular stenosis; Report of 5 cases diagnosed during life

Guy's Hosp. Rep. 105, 391 (1956)

BROFMAN, B.L. u. H. FEIL

The diagnosis of congenital subaortic stenosis

Circulation 6, 817 (1952)

BÜCHNER, F.

Relative Durchblutungsnot des Herzmuskels

Dtsch. med. Wschr. 82, 1037 (1957)

BURCH, G.E., N.P. DePASQUALE u. J.H. PHILLIPS

Tetralogy of Fallot associated with well developed left ventricular muscle mass and increased life span

Amer. J. Med. 36, 54 (1964)

BURCHELL, H.B.

Possibly unrecognized forms of heart disease

Circulation 28, 1153 (1963)

BURWINKEL

Inaug.-Diss. Würzburg 1888. Zit. nach HERXHEIMER

CALVIN, J.L., J.K. PERLOFF, P.W. CONRAD u. C.A. HUFNAGEL

Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis

Amer. Heart J. 63, 477 (1962)

CAMPBELL, M. u. R. KAUNTZE

Congenital aortic valvular stenosis

Brit. Heart J. 15, 179 (1953)

CHEVERS, N.

Observations on the diseases of the orifice and valves of the aorta

Guy's Hosp. Rep. 7, 387 (1842). Zit. nach DOERR

COLLINS, N.P., A.G. MORROW u. E. BRAUNWALD

Tetralogy of Fallot with rheumatic stenosis of the aortic valve

Amer. Heart J. 60, 624 (1960)

COOLEY, R.N., H.T. BAHNSON u. C.R. HANLON

Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type with pulmonic stenosis or atresia. I. Observations on the tetralogy of Fallot and "pseudotruncus arteriosus"

Radiology 52, 329 (1949)

CUTARELLI, R. u. M.N. LEVY

Intraventricular pressure and the distribution of coronary blood flow

Circulation Research 12, 322 (1963)

DAGNINI, G.

Doppia stenosi delle valvole polmonari ed aortiche. Ectasia del tronco dell'arteria a valle della stenosi

Cuore e circolaz. 14, 15 (1930). Zit. nach RICHTER

DALEY, R.

Discussion on aortic stenosis

Proc. Roy. Soc. Med. 50, 817 (1957)

DAOUD, G., E.H. REPPERT u. J.S. BUTTERWORTH

Basal systolic murmurs and the carotid pulse curve in the diagnosis of calcareous aortic stenosis

Ann. Int. Med. 50, 323 (1959)

DePASQUALE, N.P. u. G.E. BURCH

The electrocardiogram, vectorcardiogram, and ventricular gradient in tetralogy of Fallot

Circulation 24, 94 (1961)

DEXTER, L., D.E. HARKEN, L.A. COBB, P. NOVACK, R.C. SCHLANT, A.O. PHINNEY u. F.W. HAYNES

Aortic stenosis

Arch. Int. Med. 101, 254 (1958)

DOBELL, A.R.C. u. H.J. SCOTT

Hypertrophic subaortic stenosis: Evolution of a surgical technique

J. Thorac. Surg. 47, 26 (1964)

DOERR, W.

Fortschritte auf dem Gebiet der pathologischen Anatomie der operativ korrigierbaren Herzfehler

Dtsch. med. Wschr. 79, 349 (1954)

DOERR, W.

Über die Ringleistenstenose des Aortenconus
Virch. Arch. path. Anat. 332, 101 (1959)

DOERR, W.

Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler
In: Handb. Inn. Med. 4. Aufl. Bd. IX/3, S. 1
Springer Berlin 1960

DONOSO, E., S.O. SAPIN, L.A. KUHN u. A. GRISHMAN

The use of indirect arterial pulse tracings in the
diagnosis of congenital heart disease. II. Congenital
subaortic and aortic stenosis
Pediatrics 18, 205 (1956)

DONZELOT, E., M. DURAND, C. MÉTIANU u. P. VLAD

L'axe électrique normal ou dévié à gauche dans les
cardiopathies congénitales cyanogènes
Arch. Mal. Coeur 43, 577 (1950)

DONZELOT, E., C. MÉTIANU, M. DURAND, A. CHERCHI u. P. VLAD

L'électrocardiogramme dans la tétralogie de Fallot
Arch. Mal. Coeur 44, 97 (1951)

DUCHOSAL, P.W., C. FERRERO, A. LEUPIN u. E. URDANETA

Advance in the clinical evaluation of aortic stenosis
by arterial pulse recordings of the neck
Amer. Heart J. 51, 861 (1956)

DÜX, A., H. HALLERBACH, H.H. HILGER, M. LEY, A. SCHAEDE u.
P. THURN

Supravalvuläre Aortenstenose
Fortschr. Röntgenstr. 95, 649 (1961)

EDWARDS, F.R. u. R.S. JONES

Congenital aortic stenosis
Thorax 17, 218 (1962)

EGGINK, A.A., H.A. HARTOG u. F. KUIPERS

Congenital aortic stenosis in young children. With
special references to phonocardiography and indirect
tracings of the arterial pulse
J. Dis. Child. 95, 170 (1958)

ELLIS, F.H. u. J.W. KIRKLIN

Congenital valvular aortic stenosis. Anatomic findings
and surgical technique
J. Thorac. Surg. 43, 199 (1962)

FACCI, M., R. LIPPARINI u. G. PINELLI

Quadro ascoltatorio e fonocardiografico della stenosi polmonare semplice o complicata con altre anomalie congenite

Giorn. Clin. Med. 43, 535 (1962)

FALLOT, A.

Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)

Marseille-méd. 25, 77 (1888). Zit. nach DOERR

FLEMING, P.R. u. R. GIBSON

Percutaneous left ventricular puncture in the assessment of aortic stenosis

Thorax 12, 37 (1957)

FRANKLIN, D.L., R.L. Van CITTERS u. R.F. RUSHMER

Balance between right and left ventricular output

Circulation Research 10, 17 (1962)

GASUL, B.M., J.B. RICHMOND u. C.A. KRAKOWER

A case of tetralogy of Fallot with patent foramen ovale (pentalogy) showing a marked left ventricular hypertrophy and left axis deviation

J. Pediatrics 35, 413 (1949)

GAUER, O.H.

Kreislauf des Blutes

In: LANDOIS-ROSEMAN, Lehrbuch der Physiologie des Menschen, 28. Aufl., Bd. I, S. 65. Urban & Schwarzenberg München-Berlin 1960

GERBODE, F., W.J. KERTH, S. ROBINSON, T. OGATA u. R. POPPER

Congenital aortic stenosis

Arch. Surg. 85, 10 (1962)

GILLMANN, H. u. F. LOOGEN

Beziehungen zwischen Schweregrad und klinischem Befund bei Aortenstenose

Arch. Kreisl.forschg. 32, 244 (1960)

GOERTTLER, Kl.

Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße

In: W. BARGMANN u. W. DOERR: Das Herz des Menschen, Bd. I, S. 422. Thieme Stuttgart 1963

GOERTTLER, K.

Entwicklungsgeschichte des Menschen. Ein Grundriß
Springer Berlin 1950

- GOLDBERG, H., C. DENTON, S. BENDERS u. J. URICCHIO
The hemodynamic and clinical characteristics of
rheumatic aortic stenosis
Dis. Chest. 33, 201 (1958)
- GOODWIN, J.F., A. HOLLMAN, W.P. CLELAND u. D. TEARE
Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis
Brit. Heart J. 22, 403 (1960)
- GORDON, A.S.
The surgical management of congenital supra- and subvalvular aortic stenosis using deep hypothermia
J. Thorac. Surg. 43, 141 (1962)
- GOULD, S.E.
Pathology of the Heart. Ed. 2
Charles C. Thomas Publisher, Springfield Ill. 1960
- GRAY, I.R.
Paradoxical splitting of the second heart sound
Brit. Heart J. 18, 21 (1956)
- GREENBERG, J. u. M.A. SIMON
Subaortic stenosis in an adult
Canad. Med. Assoc. J. 61, 50 (1949)
- GREGG, D.E.
Phasic blood flow and its determinant in the right coronary artery
Amer. J. Physiol. 119, 580 (1937)
- GREGG, D.E. u. H.D. GREEN
Effects of viscosity, ischemia, cardiac output, and aortic pressure on coronary blood flow measured under a constant perfusion pressure
Amer. J. Physiol. 130, 108 (1940)
- GROSSE-BROCKHOFF, F. u. F. LOOGEN
Angeborene Aortenstenose
Dtsch. med. Wschr. 86, 417 (1961)
- GROSSE-BROCKHOFF, F., F. LOOGEN u. A. SCHAEDE
Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen
In: Handb. Inn. Med. 4. Aufl. Bd. IX/3, S. 105
Springer Berlin 1960

GROTE, J. u. G. THEWS

Die Bedingungen für die Sauerstoffversorgung des
Herzmuskelgewebes

Pflügers Arch. ges. Physiol. 276, 142 (1962)

GROVES, L.K. u. D.B. EFFLER

Problems in the surgical management of coarctation
of the aorta

J. Thorac. Surg. 39, 60 (1960)

GUPTA, T.C. u. C.J. WIGGERS

Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation
of different degrees

Circulation 3, 17 (1951)

HARRISON, C.V. u. P. WOOD

Hypertonic and ischemic heart disease

Brit. Heart J. 11, 205 (1949)

HECHT, A.

Studie über die Veränderungen der Herzkammern bei
Hypertonie und Herzklappenfehlern

Arch. Kreisl.forschg. 5, 73 (1939)

HERBST, M., K. BOCK, O. HARTLEB u. H. FIEHRING

Die supra- und subvalvuläre Aortenstenose mit Hypoplasie der
Aorta

Fortschr. Röntgenstr. 92, 533 (1960)

HERXHEIMER, G.

Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße

In: E. SCHWALBE: Morphologie der Mißbildungen der
Menschen und der Tiere. Bd. III, Teil 1/2, S. 339
Fischer Jena 1909

HILGER, H.H. u. A. SCHAEDE

Venöse O₂-Sättigung und körperliche Entwicklung bei an-
geborenen Herzfehlern

Z. Kreisl.forschg. 48, 214 (1959)

HÖLSCHER, B. u. Th. GÜNTHER

Das Verhalten von Phosphokreatin, Adeninnukleotiden,
Orthophosphat, Glykogen und Milchsäure im Herzmuskel
bei verschiedenen Formen des Herzstillstandes

Thoraxchirurgie 9, 421 (1961/62)

HOFFMAN, J.I.E., A.M. RUDOLPH, A.S. NADAS u. M.H. PAUL
Physiologic differentiation of the pulmonic stenosis
with and without an intact ventricular septum
Circulation 22, 385 (1960)

HOLLDACK, K. u. D. WOLF
Atlas und kurzgefaßtes Lehrbuch der Phonocardiographie,
2. Aufl.
Thieme Stuttgart 1958

HOLZMANN, M.
Klinische Elektrokardiographie. 3. Aufl.
Thieme Stuttgart 1955

HORLICK, L. u. J.E. MERRIMAN
Congenital valvular stenosis of pulmonary and aortic
valves with atrial septal defect
Amer. Heart J. 54, 615 (1957)

HORT, W.
Untersuchungen über die Muskelfaserdehnung und das
Gefüge des Myocarids in der rechten Herzkammerwand
des Meerschweinchens
Virch. Arch. path. Anat. 333, 565 (1960)

HUDSPETH, A.S. u. A.R. CORDELL
Subaortic stenosis below a large ventricular septal
defect
Surgery 52, 671 (1962)

HUGENHOLTZ, P.G., M.M. LEES u. A.S. NADAS
The scalar electrocardiogram, vectorcardiogram, and
exercise electrocardiogram in the assessment of
congenital aortic stenosis
Circulation 26, 79 (1962)

JACOBESHAGEN, C. u. H. KLEPZIG
Über die Unterscheidung zwischen Druck- und Volumen-
hypertrophie im Elektrokardiogramm der erworbenen
Herzfehler
Z. Kreisf.orschg. 51, 1197 (1962)

JARCHOW, B.H. u. O.W. KINCAID
Poststenotic dilatation of the ascending aorta: Its
occurrence and significance as a roentgenologic sign
of aortic stenosis
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 36, 23 (1961)

JONES, R.C., W.J. WALKER, E.J. JAHNKE u. D.F. WINN

Congenital aortic stenosis

Ann. Int. Med. 58, 486 (1963)

KARPMAN, H.L.

A method for indirect pulse recording, and its use in the diagnosis of aortic stenosis

Amer. Heart J. 56, 799 (1958)

KEITH, A.

Fate of the bulbus cordis in the human heart. Schorstein lecture

Lancet 1924/II, 1267

KEITH, J.D., R.D. ROWE u. P. VLAD

Heart disease in infancy and childhood

The Macmillan Co. New York 1958

KIRCH, E.

Über gesetzmäßige Verschiebung der inneren Größenverhältnisse des normalen und pathologisch veränderten menschlichen Herzens

Z. Konstit.lehre 7, 235 (1921)

KJELLBERG, S.R., E. MANNHEIMER, U. RUDHE u. B. JONSSON

Diagnosis of congenital heart disease. Ed. 2

The Year Book Publishers, Inc. Chicago 1959

KLATTE, E.C., J.P. TAMPAS, J.A. CAMPBELL u. P.R. LURIE

The roentgenographic manifestations of aortic stenosis and aortic valvular insufficiency

Amer. J. Roentgenol. 88, 57 (1962)

KÖHLER, V.

Auskultation und Phonocardiogramm bei der Subaortenstenose

Ärzt. Forsch. 13, 400 (1959)

KÖHN, K. u. M. RICHTER

Morphologische Befunde am Herzen mittels Herz-Lungen-Maschine operierter Herzfehlerkranker

Verh. dtsch. Ges. Path. 44, 198 (1960)

KRAUS, W.L., R.S. SCHLANT, C.B. MOORE, D.S. DOCK, E. WOODWARD, Jr., F.W. HAYNES u. L. DEXTER

The hemodynamic results of surgery of aortic stenosis

Amer. Heart J. 58, 174 (1959)

KREUZER, H. u. W. SCHOEPPÉ

Das Verhalten des Druckes in der Herzwand
Pflügers Arch. ges. Physiol. 278, 181 (1963)

KREUZER, H. u. W. SCHOEPPÉ

Zur Entstehung der Differenz zwischen systolischem
Myocard- und Ventrikeldruck
Pflügers Arch. ges. Physiol. 278, 199 (1963)

KÜNZLER, R. u. N. SCHAD

Atlas der Angiocardiographie angeborener Herzfehler
Thieme Stuttgart 1960

LANGENDORFF, O.

Zur Kenntnis des Blutlaufes in den Kranzgefäßen des
Herzens
Pflügers Arch. ges. Physiol. 78, 423 (1899)

LASZT, L. u. A. MÜLLER

Der myocardiale Druck
Helv. physiol. pharmacol. Acta 16, 88 (1958)

LAUER, R.M., J.W. DUSHANE u. J.E. EDWARDS

Obstruction of left ventricular outlet in association
with ventricular septal defect
Circulation 22, 110 (1960)

LEATHAM, A. u. D.W. WEITZMAN

Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary
stenosis
Brit. Heart J. 19, 303 (1957)

LEES, M.H., A.J. HAUCK, G.W.B. STARKEY, A.S. NADAS u.
R.E. GROSS

Congenital aortic stenosis: Operative indications and
surgical results
Brit. Heart J. 24, 31 (1962)

LEPESCHKIN, E.

Das Elektrokardiogramm. 3. Aufl.
Steinkopff Dresden-Leipzig 1957

LEVY, M.J., R. DEWALL u. C.W. LILLEHEI

Left ventricular-right atrial canal and subaortic
stenosis. Report of a case diagnosed preoperatively
Amer. Heart J. 64, 392 (1962)

- LEWIS, D.H., G.W. DEITZ, J.D. WALLACE u. J.R. BROWN
Intracardiac phonocardiography in man
Circulation 16, 764 (1957)
- LILLIBEI, C.M., M.J. LEVY, R.L. VARCO, Y. WANG, P. ADAMS
u. R.C. ANDERSON
Surgical treatment of congenital aortic stenosis by
cardiopulmonary bypass
Circulation 26, 956 (1962)
- LILLIBEI, C.M., R.D. SELLERS, R.C. BONNABEAU u. R.S. ELIOT
Chronic postsurgical complete heart block
J. Thorac. Surg. 46, 436 (1963)
- LINZBACH, A.J.
Herzhypertrophie und kritisches Herzgewicht
Klin. Wschr. 26, 459 (1948)
- LINZBACH, A.J.
Morphologische Gesichtspunkte zur Herzdynamik
BAD Oeynhausener Gespräche III, S. 22. Springer
Berlin 1959
- LOCHNER, W. u. HJ. HIRCHE
Untersuchungen über die stimulierende Wirkung einiger
Substanzen auf Chemorezeptoren des Sinus caroticus und
über die erweiternde Wirkung auf die Coronargefäße
Naturwissenschaften 49, 259 (1962)
- LOCHNER, W. u. M. NASSERI
Über den venösen Sauerstoffdruck, die Einstellung der
Coronardurchblutung und den Kohlenhydratstoffwechsel
des Herzens bei Muskelarbeit
Pflügers Arch. ges. Physiol. 269, 407 (1959)
- LOOGEN, F.
Fallot'sche Tetralogie
Thoraxchirurgie 9, 249 (1961)
- LOOGEN, F., B. BOSTROEM, u. H. KREUZER
Zur Klinik und Hemodynamik der idiopathischen hyper-
trophischen subaortalen Stenose
Z. Kreisl.forschg. 52, 961 (1963)
- LURIE, P.R., D.M. SCHULZ u. E.C. KLATTE
Obstructive ventricular hypertrophy causing functional
aortic and pulmonic stenosis
Amer. J. Dis. Child. 100, 743 (1960)

MACIEIRA-COELHO, E. u. E. COELHO

Auscultatory and phonocardiographic diagnosis of Fallot-type complex

Cardiologia 41, 193 (1962)

MARTINS de OLIVEIRA, J., R. CARBALLO, E.S. IMPERIAL,
J. TRANCHESI u. H.A. ZIMMERMAN

The mean ventricular axis in congenital heart disease:
A study considering the natural incidence of the malformations

Amer. Heart J. 57, 820 (1959)

MASON, D.G. u. W.C. HUNTER

Subaortic stenosis

Amer. J. Path. 18, 343 (1942)

MECKEL

zit. nach DOERR

MEESSEN, H. u. R. POCHE

Pathomorphologie des Myocard

In: BARGMANN, W. u. W. DOERR: Das Herz des Menschen Bd. II,
S. 644. Thieme Stuttgart 1963

MENGES Jr., H., R.O. BRANDENBURG u. A.L. BROWN

The clinical, hemodynamic, and pathologic diagnosis of
muscular subvalvular aortic stenosis

Circulation 24, 1126 (1961)

MÉTIANU, C. u. M. DURAND

Tétralogie de Fallot

In: DONZELOT, E. u. F. d'ALLAINES: Traité des cardiopathies
congénitales. Paris 1954, S. 778

MEYER-HEINE, A. u. E. CHARTRAIN

Die Carotispulskurve bei Aortenklappen- und Aorten-
isthmusstenose

Ärztl. Forsch. 12, 415 (1958)

MORRISON, R.W. u. J.E. EDWARDS

Subaortic stenosis; Report of two cases, one associated
with patent ductus arteriosus, other complicated by
bacterial endocarditis

Bull. Int. A. M. Museums 51, 73 (1950). Zit. nach BEUREN

MORROW, A.G., E.H. SHARP u. E. BRAUNWALD

Congenital aortic stenosis: Clinical and hemodynamic
findings, surgical technic, and results of operation

Circulation 18, 1091 (1958)

MORROW, A.G. u. E. BRAUNWALD

Functional aortic stenosis

Circulation 20, 181 (1959)

MORROW, A.G., J. WALDMAUSEN, R. PETERS, R. BLOODWELL
u. E. BRAUNWALD

Supravalvular aortic stenosis

Circulation 20, 1003 (1959)

MÜRTZ, R.

Zur Pathophysiologie des chronischen Sauerstoffmangels

Arch. Kreisl.forschg. 40, 167 (1963)

MURPHY, P.M., E.J. FITZGERALD, L.A. O'DONNELL Jr.,
P.M. BURRIS u. D. WILKINSON

Radioactive isotope determination of myocardial blood
flow by surface counting and ratio formula

Circulation 28, 357 (1963)

NADAS, A.S., L. van der HAUWAERT, A.J. HAUCK u. R.E. GROSS

Combined aortic and pulmonic stenosis

Circulation 25, 346 (1962)

NEUFELD, H.N., M. HIRSCH u. J. PAUZNER

Combined congenital pulmonic and aortic stenosis

Amer. J. Cardiol. 5, 855 (1960)

NEUFELD, H.N., P.A. ONGLEY u. J.E. EDWARDS

Combined congenital subaortic stenosis and infundibular
pulmonary stenosis

Brit. Heart J. 22, 686 (1960)

NEUFELD, H.N., C.A. WAGENVOORT, P.A. ONGLEY u. J.E. EDWARDS

Hypoplasia of ascending aorta: An unusual form of supra-
valvular aortic stenosis with special reference to localized
coronary artery hypertension

Amer. J. Cardiol. 10, 746 (1962)

NEUHAUS, G.

Pathologische Physiologie der konnatalen Aortenstenose

In: W. DOERR, Kl. GOERTTLER, G. NEUHAUS u. F. LINDER:
Pathologische Anatomie, Klinik und operative Therapie
der konnatalen Aortenstenose. Noch unveröffentlicht.

NOVI, A.-M.

Die subvalvuläre Aortenstenose

Ergebn. allg. Path. path. Anat. 43, 88 (1963)

NORDENSTRÖM, B. u. C.O. OVENFORS

Low subvalvular aortic and pulmonic stenosis with hypertrophy and abnormal arrangement of the muscle bundles of the myocardium

Acta radiol. 57, 321 (1962)

ONAT, T., R. KÜNZLER u. N. SCHAD

Die Beziehungen zwischen Elektrokardiogramm und Herzumformung bei pathologischer Hämodynamik

Cardiologia 41, 259 (1962)

ONGLEY, P.A., A.S. NADAS, M.H. PAUL, A.M. RUDOLPH u. G.W. STARKEY

Aortic stenosis in infants and children

Pediatrics 21, 207 (1958)

PAKIZEL, G.

Le phonocardiogramme pre- et postoperatoire dans la tetralogie de Fallot

Acta cardiol. 18, 165 (1963)

POCHE, R. u. H.G. OHM

Lichtmikroskopische, histochemische und elektronenmikroskopische Untersuchungen des Herzmuskels vom Menschen nach induziertem Herzstillstand

Arch. Kreisl.forsch. 41, 86 (1963)

PORTILLO, B., G. ANSELMINI, D. SODI-PALLARES u. G.A. MEDRANO

Importance of the unipolar leads in the diagnosis of dextrocardias, levocardias, dextropositions, and dextro-rotations

Amer. Heart J. 57, 396 (1959)

PUFF, A.

Der funktionelle Bau der Herzkammern

Zwangl. Abhandl. a. d. Gebiete der normalen u. path. Anat., Heft 8. Thieme Stuttgart 1960

REGAN, T.J., M.J. FRANK, P.H. LEMAN, J.G. GALANTE u. H.K. HELLEMS

Myocardial blood flow and oxygen uptake during acute red cell volume increments

Circulation Research 13, 172 (1963)

REINDELL, H. u. H. KLEPZIG

Die zeitlichen Brustwand- und Extremitäten-Ableitungen in der Praxis. 3. Aufl.

Thieme Stuttgart 1958

REINHOLD, J., U. RUDHE, R.E. BONHAM-CARTER

The heart sounds and the arterial pulse in congenital aortic stenosis

Brit. Heart J. 17, 327 (1955)

RICHTER, G.W.

Coexisting congenital stenosis of aortic and pulmonic ostia

A.M.A. Arch. Path. 56, 392 (1953)

ROBINSON, B.

The carotid pulse. I. Diagnosis of aortic stenosis by external recordings

Brit. Heart J. 25, 51 (1963)

ROCKOFF, S.D. u. W.G. AUSTEN

The hemodynamic significance of the radiologic changes in acquired aortic stenosis

Amer. Heart J. 65, 458 (1963)

ROKITANSKY, C.v.

Die Defekte der Scheidewände des Herzens

Wien: Braumüller 1875

ROSENFELD, I., C. GOODRICH, G. KASSEBAUM, A.L. WINSTON u. G. READER

The electrocardiographic recognition of left ventricular hypertrophy

Amer. Heart J. 63, 731 (1962)

ROSENWEIG, J., D.L. FISHER, G.J. MAGOVERN u. E.M. KENT

Accessory bicuspid aortic valve: A variant of subvalvular aortic stenosis

J. Thorac. Surg. 42, 70 (1961)

ROSSI, E.

Herzkrankheiten im Kindesalter

Thieme Stuttgart 1954

SABISTON, D.C. u. D.E. GREGG

Effect of cardiac contraction on coronary blood flow

Circulation 15, 14 (1957)

SAMET, P., W.H. BERNSTEIN u. R.S. LITWAK

Differentiation of the causes of pulmonary hypertension in rheumatic heart diseases by simultaneous right and left catheterization

Dis. Chest. 33, 513 (1958)

SANCETTA, S.M. u. J. KLEINERMAN

Effect of milde steady state exercise on total pulmonary resistance of normal subjects and those with isolated aortic valvular lesions

Amer. Heart J. 53, 404 (1957)

SCHAEDE, A., H. LOTZKES u. H.H. HILGER

Zur Frage der körperlichen Entwicklung bei angeborenen Herzfehlern

Arch. Kreisl.forschg. 24, 1 (1956)

SCHAEDE, A.

Klinik und Symptomatologie des Kammer-Septumdefektes
Thoraxchirurgie 7, 477 (1960)

SCHAEFER, H.

Das Elektrokardiogramm. Theorie und Klinik
Springer Berlin 1951

SCHMIDT, J.

Hämodynamik und Elektrokardiogramm

Urban & Schwarzenberg München-Berlin 1961

SCHMIDT-VOIGT, J.

Atlas der klinischen Phonocardiographie

Urban & Schwarzenberg München-Berlin 1955

SCHMINCKE, A.

Über linksseitige muskulöse Conusstenosen

Dtsch. med. Wschr. 32, 2082 (1907)

SCHMUTZLER, H., H. PAEPERER u. D. BACHMANN

Zur Diagnostik der korrigierten Transposition der großen Gefäße

Arch. Kreisl.forschg. 39, 208 (1963)

SCHOENMACKERS, J.

Zur Fallot'schen Tetralogie

Thoraxchirurgie 9, 242 (1961)

SCHOENMACKERS, J.

Koronararterien - Herzinfarkt

In: W. BARGMANN u. W. DOERR: Das Herz des Menschen,
Bd. II, S. 755. Thieme Stuttgart 1963

SCHOENMACKERS, J. u. G. ADEBAHR

Die Morphologie der Herzklappen bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern und die Bedeutung einer serösen Endocarditis für Form und Entstehung spezieller Herz- und Gefäßfehler

Arch. Kreisl.forschg. 23, 193 (1956)

SCHOENMACKERS, J. u. E. STRATMANN

Koronargefäß-System und Myocard bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern

Arch. Kreisl.forschg. 22, 153 (1955)

SCHÜTZ, E.

Über den Einfluß des intraventrikulären systolischen Druckes auf die Koronardurchblutung

Z. Kreisl.forschg. 45, 708 (1956)

SCHULTRICH, S.

Morphologie und Häufigkeit der angeborenen Herzfehler

Wissenschaftl. Zeitschr. der Univ. Leipzig 10, 245 (1961)

SCOTT, R.C.

The correlation between the electrocardiographic pattern of ventricular hypertrophy and the anatomic findings

Circulation 21, 256 (1960)

SELZER, A., C.L. EBNOTHER, P. PACKARD, A.O. STONE u. J.E. QUINN

Reliability of electrocardiographic diagnosis of left ventricular hypertrophy

Circulation 17, 255 (1958)

SERGIENT, E., Cl. LAUNAY u. F. IMBERT

Endocardite maligne aiguë greffée sur un rétrécissement sous-aortique congénitale

Paris méd. 83, 520 (1932). Zit. nach MASON u. HUNTER

SHANER, R.F.

Malformation of the atrioventricular endocardial cushions of the embryo pig, and its relation to defects of the conus and truncus arteriosus

Amer. J. Anat. 84, 431 (1949)

SHAHER, R.M.

Left ventricular preponderance and left axis deviation in cyanotic congenital heart disease

Brit. Heart J. 25, 726 (1963)

SHONE, J.D., R.D. SELLERS, R.C. ANDERSON, P. ADAMS, Jr.,
C.W. LILLEHEI u. J.E. EDWARDS

The developmental complex of "parachute mitral valve",
supraaortic ring of left atrium, subaortic stenosis,
and coarctation of aorta

Amer. J. Cardiol. 11, 714 (1963)

SISSMAN, N.J., C.A. NEILL, F.C. SPENCER u. H.B. TAUSSIG

Congenital aortic stenosis

Circulation 19, 458 (1959)

SMITH, J.E., I. HSU, J.M. EVANS u. L.G. LEDERER

Aortic stenosis: A study with particular reference to
an indirect carotid pulse recording in diagnosis

Amer. Heart J. 58, 527 (1959)

SNELLEN, H.A., H. HARTMAN u. Chs. HAHN

Problèmes diagnostiques et chirurgicaux dans les
sténoses aortiques

Arch. Mal. Coeur 54, 1081 (1961)

SOKOLOW, M. u. T.P. LYON

The ventricular complex in right ventricular hypertrophy
as obtained by unipolar precordial and limb leads

Amer. Heart J. 38, 273 (1949)

SOULIÉ, P., F. JOLY u. J. CARLOTTI

Contribution au diagnostic des sténoses congénitales
de l'aorte

Ann. Chir. 19, 1328 (1961)

SOULIÉ, P., F. JOLY u. J. CARLOTTI

Les sténoses idiopathiques de la chambre de chasse du
ventricule gauche

Acta cardiologica 17, 335 (1962)

SOULIÉ, P., P. LAURENS, F. BOUCHARD, C. CORNU u. E. BRIAL

Enregistrement des pressions et des bruits cardiaque
à l'aide d'un micromanomètre

Bull. et mém. Soc. méd. hop. Paris 73, 713 (1957)

STAMPBACH, O., F. WYLER, M. RENTSCH u. P. SCHÜPBACH

Diagnostische und hämodynamische Probleme bei der
Aortenstenose

Cardiologia 38, 112 (1961)

STENSON, N.

Zit. nach HERAHEIMER

STERNBERG, C.

Über infravalvuläre Conusstenosen

Verh. dtsh. Ges. Path. 25, 238 (1930)

STOERMER, J.

Das Ekg als Ausdruck der verschiedenartigen Hypertrophie des rechten Ventrikels beim Fallot und bei der Pulmonalstenose

Arch. Kinderh. 164, 105 (1961)

STRAUB, H.

Zit. nach M. SCHNEIDER: Physiologie des Menschen. 5. Aufl. Springer Berlin 1955

STRAUBE, K.R., J.C. McMILLAN, V.D. MENASHE u. C.T. DOTTER

Poststenotic aortic dilatation as a roentgen sign in congenital valvular aortic stenosis

Amer. J. Roentgenol. 90, 571 (1963)

SWAN, H., R.H. WILKINSON u. S.G. BLOUNT

Visual repair of congenital aortic stenosis during hypothermia

J. Thorac. Surg. 35, 139, 190 (1958)

TEARE, R.D.

Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults

Brit. Heart J. 20, 1 (1958)

THEWS, G.

Die Sauerstoffdrucke im Herzmuskelgewebe

Pflügers Arch. ges. Physiol. 276, 166 (1962)

THOMAS, A.J.

Congenital stenosis of pulmonary and aortic valves with patent ductus arteriosus

Amer. Heart J. 55, 724 (1958)

THURN, P.

Hämodynamik des Herzens im Röntgenbild

Thieme Stuttgart 1956

UNGHVARY, L.

Die Bedeutung der Achsenstellung der T-Zacke bei der diagnostischen Bewertung und Deutung der pathologischen T-Zacke

Klin. Wschr. 17, 566 (1938)

VAQUEZ, H. u. E. BORDET

Radiologie du coeur et des vaisseaux de la base

Paris: Baillière 1928. Zit. nach GROSSE-BROCKHOFF u.
Mitarb.

VOGELPOEL, L. u. V. SCHRIRE

Auscultatory and phonocardiographic assessment of
Fallot's tetralogy

Circulation 22, 73 (1960)

WALTHER, R.J., I.M. MADOFF u. K. ZINNER

Cardiomegaly of unknown cause occurring in a family

New Engl. J. Med. 263, 1104 (1960)

WATSON, G.H.

Supravalvar pulmonary and aortic stenoses coexisting

Brit. Heart J. 25, 817 (1963)

WEINBERG, M., M.H. AUGUSTSSON, I.A. D'CRUZ, J.P. BICOFF,
M. BEHRAVESH, J.G. RAFFENSPERGER u. E.H. FELL

Stenoses of the branches of the pulmonary artery

J. Thorac. Surg. 47, 40 (1964)

WENGER, R.

Klinische Vektorkardiographie

Steinkopff Darmstadt 1956

WIERUM, C. u. F. GLENN

Electrocardiographic indications of significant mitral
insufficiency in patients with mitral valve disease

Amer. Heart J. 53, 359 (1957)

WIGGERS, C.I.

Spezielle hämodynamische Gesichtspunkte experimenteller
Herzklappenfehler

Verh. dtsch. Ges. Kreisl.forschg. 20, 1 (1954)

WIGLE, E.D., R.O. HEIMBECKER u. R.W. GUNTON

Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing
muscular subaortic stenosis

Circulation 26, 325 (1962)

WIGLESWORTH, F.W.

A case of subaortic stenosis with acute aortic endocarditis

J. Tech. Methods 17, 102 (1937). Zit. nach MASON u. HUN-
TER bzw. DOERR

WOLFF, K.

Eine ringförmige stenosierende Endocardleiste der Aortenausflußbahn mit herzspitzenwärts gerichteten Taschen

Virch. Arch. path. Anat. 280, 107 (1931)

WOLTER, H.H.

Korrelationen zwischen Hämodynamik und Herzschall

Bibliotheca Cardiologica, Fasc. 14. Karger Basel 1963

WOOD, R.S., W.J. TAYLOR, M.W. WHEAT, Jr. u. G.L. SCHIEBLER

Muscular subaortic stenosis in childhood

Pediatrics 30, 749 (1962)

WOODS, A.

The electrocardiogram in tetralogy of Fallot

Brit. Heart J. 14, 193 (1952)

YU, P.N., F.W. LOVEJOY, B.F. SCHREINER, R.H. LEAHY,
C.A. STANFIELD u. H. WALTHER

Direct left ventricle puncture in the evaluation of aortic and mitral stenosis

Amer. Heart J. 55, 926 (1958)

ZDANSKY, E.

Röntgendiagnostik des Herzens und der großen Gefäße.
3. Aufl.

Springer Wien 1962

ZSCHOGH, H.

Zur Statistik angeborener Herz- und Gefäßmißbildungen

Zbl. allg. Path. path. Anat. 100, 426 (1959)

Am 5. April 1933 wurde ich, Ulrich Hermann Horst
P a e p r e r , als Sohn des Facharztes für innere
Krankheiten Dr. med. Traugott Paeprer und seiner
Ehefrau Hildegard, geb. Dahl, in Berlin-Wilmersdorf
geboren. Von Ostern 1939 bis 1943 besuchte ich die
4. Volksschule in Wilmersdorf. Nach unserer Ausbom-
bung zog meine Mutter mit uns fünf Kindern nach
Neuruppin, wo ich zunächst auf den neusprachlichen
und ab 1946 auf den neu gegründeten humanistischen
Zweig der Schillerschule ging. Nach der Rückkehr
meines Vaters aus russischer Kriegsgefangenschaft
Ende 1948 siedelten wir wieder nach Berlin über, wo
ich 1950 meine Schulausbildung auf dem Arndt-Gymna-
sium mit dem Abitur beendete.

Seit dem Wintersemester 1950/51 studierte ich an der
Freien Universität Berlin, nach dem Physikum zeitwei-
lig auch an der Freiburger Albert-Ludwigs-Universität
Humanmedizin. Das Studium schloß ich im Sommer 1956
in Berlin mit dem Staatsexamen ab.

Anschließend absolvierte ich meine Medizinalassisten-
tenzeit im Pathologischen Institut des Rudolf-Virchow-
Krankenhauses, der I. Medizinischen und der Chirurgi-
schen Universitätsklinik sowie in der Geburtshilflich-
gynäkologischen Abteilung des Auguste-Viktoria-Kran-
kenhauses in Berlin. Nach meiner Approbation Ende 1958
wurde ich wissenschaftlicher Assistent an der I. Medi-
zinischen Klinik der Freien Universität Berlin.

